

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. SUD-OUEST

Année 1976 - N° 164

**CONTRIBUTION A L'ETUDE CLINIQUE
DE L'ETAT CEREBRAL
DES MYELOMENINGOCELES
(A propos de 100 observations personnelles
chez l'enfant)**

THESE

présentée

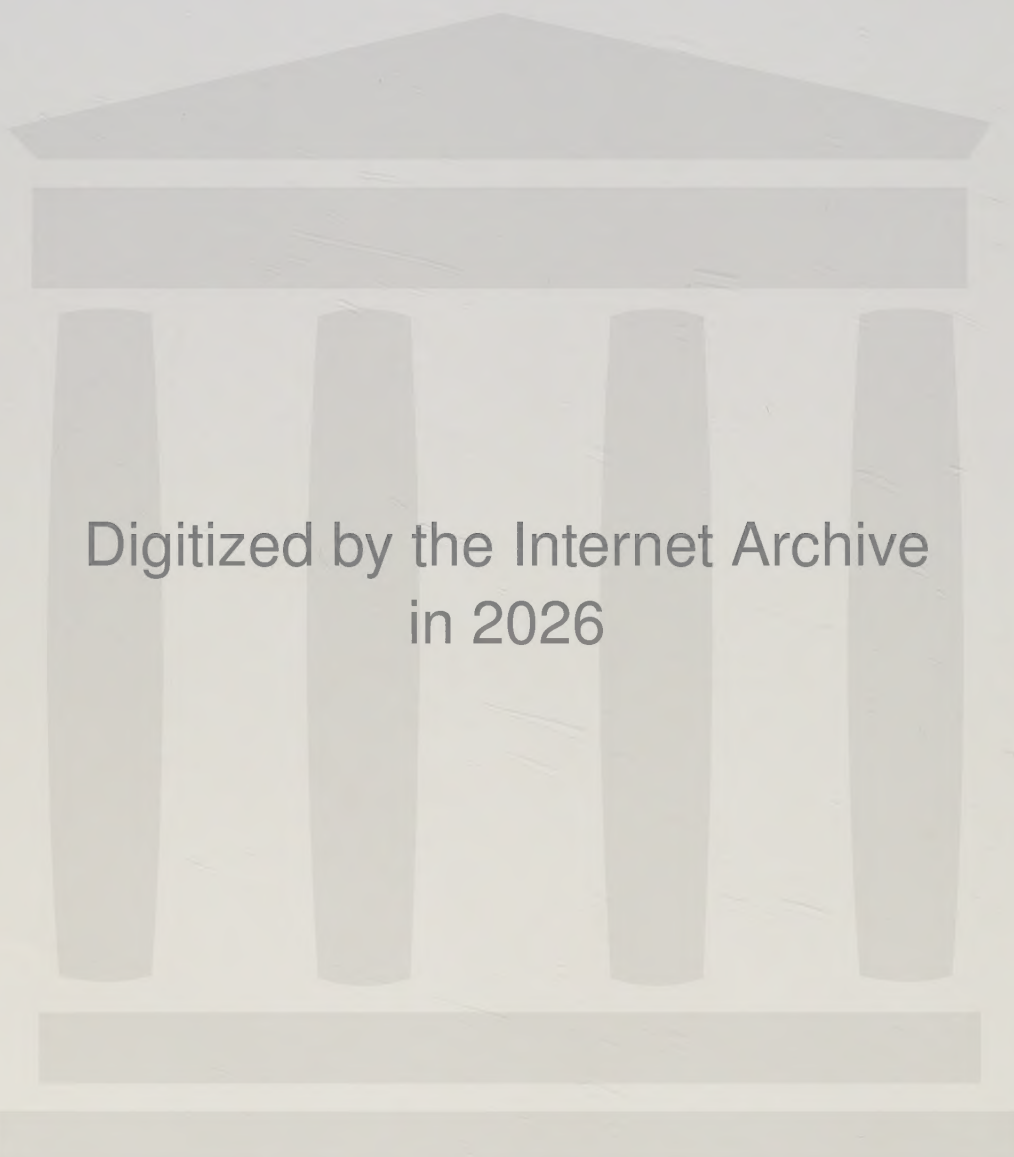
à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 5 Mai 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Christian DUMON

né le 3 Juin 1951

à VIENNE (Isère)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554226_0010

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON

- MÉDECINE -

U. E. R. SUD-OUEST

Année 1976 - N° 164

**CONTRIBUTION A L'ETUDE CLINIQUE
DE L'ETAT CEREBRAL
DES MYELOMENINGOCELES
(A propos de 100 observations personnelles
chez l'enfant)**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 5 Mai 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Christian DUMON

né le 3 Juin 1951

à VIENNE (Isère)

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -

U. E. R. SUD-OUEST

Année 1981 - 1982

CONTRIBUTION A L'ETUDE CLINIQUE
DE L'ETAT CÉRÉBRAL
DES MYELOMENINGEOMES
(à propos de 100 observations personnelles
et de la littérature)



THÈSE

Présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 2 mai 1982

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Christian DUMON

né le 2 juin 1954

à Vienne (Autriche)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD

Président de l'Université : Professeur GERMAIN D.

Premier Vice-Président : Professeur ELBAZ E.

Secrétaire Général : M. RAMBAUD J.

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE MEDECINE :

- ALEXIS-CARREL - Directeur : Professeur C. GIROD
- GRANGE-BLANCHE - Directeur : Docteur SALLE B. (Maître de Conférences Agrégé)
- LYON-NORD - Directeur : Professeur GARIN J.P.
- SUD-OUEST - Directeur : Professeur ROBERT J.M.

BIOLOGIE HUMAINE - Directeur : Professeur CZYBA J.C.

TECHNIQUES DE READAPTATION - Directeur : M. MORGON A. (Maître de Conférences Agrégé)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Directeur : Professeur ODDOUX L.

SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Directeur : Docteur VINCENT R.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE - Directeur : M. MILLON A.

MATHEMATIQUES - Directeur : Professeur BUCHWALTER H.

PHYSIQUE - Directeur : Professeur UZAN R.

CHIMIE ET BIOCHIMIE - Directeur : Professeur HUET J.

SCIENCES DE LA NATURE - Directeur : Professeur BRUN J.

BIODYNAMIQUE ET PSYCHOPEDAGOGIE - Directeur : M. FONTANGE R. (Maître de Conférences Agrégé)

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1 - Directeur : Professeur POUYET B.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2 - Directeur : Professeur GALLET
Directeur ENSAM

OBSERVATOIRE - Directeur : Professeur BIGAY J.H.

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur : Professeur SARAZIN A.

U.E.R. DE MECANIQUE - Directeur : Professeur MATHIEU J.

Examineurs de la Thèse :

- Président : Monsieur le Professeur A. VACHON
- Assesseurs : Monsieur le Professeur R. GILLY
Monsieur le Professeur Cl. LAPRAS
Monsieur le Professeur Agrégé G. ROMAGNY

A mes parents,

Avec mon infinie reconnaissance pour leur
affection sans limite.

A ma femme,

Avec tout mon amour.

A Anne-Sophie et Bénédicte,

Les deux soleils de notre vie.

A toute ma famille

A Richard,

Avec mon amitié et l'espoir de lui montrer
la voie.

A mes vrais Amis.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. VACHON

A qui nous sommes très reconnaissant pour
l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la
présidence de cette thèse.

Qu'il soit assuré de notre profonde et
respectueuse considération.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. GILLY

Nous avons eu le privilège de bénéficier de son enseignement magistral. Nous lui devons notre éveil à la pédiatrie.

Nous lui sommes très reconnaissant d'avoir bien voulu juger notre travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Cl. LAPRAS

Nous le remercions d'avoir bien voulu accepter d'être notre juge.

Nous le prions de croire en notre profonde gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ G. ROMAGNY

Nous lui devons de nous avoir inspiré le sujet de ce travail. Nous le remercions pour l'aide et les encouragements qu'il nous a prodigués.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A Messieurs les Docteurs A. CHOUETTE, J.C. BERRE et J.C. PUGLISI

Nous leur devons beaucoup... Qu'ils trouvent ici
l'assurance de notre affectueuse reconnaissance.

Aux Infirmières, aux Psychologues, et à tout le personnel de
l'Hôpital Renée SABRAN

Leur concours nous a été précieux. Nous les remercions pour leur gentillesse et leur dévouement de chaque instant.

A Mademoiselle BIEHLER

Toujours en alerte, elle nous a aidé sans relâche, tout comme elle se dépense sans compter pour tous les Enfants de l'Hôpital Renée SABRAN.

Avec toute notre gratitude.

- INTRODUCTION -

Le Spina Bifida avec myéломéningocèle entre dans la littérature dès 1611 avec TULPE qui, le premier semble-t-il, le définit comme :

"un défaut d'évolution de la colonne vertébrale et de l'axe nerveux".

VIRCHOW (1863), puis MARCHAND (1869) différencient alors le Spina Bifida occulta du Spina Bifida cystica selon que ce défaut d'évolution reste limité à l'axe osseux ou intéresse également la moelle et les méninges. MUTEL (1924) puis CROUZON complètent cette définition. LEVEUF, enfin, fait en 1937 une description et une étude complète de la malformation auxquelles très peu de détails ont été ajoutés depuis.

Pourquoi donc, dans ces conditions, s'intéresser à cette anomalie malformative si ancienne ? Si la définition est restée identique depuis LEVEUF, l'attitude à adopter face à de tels cas s'est, par contre, radicalement modifiée en quelques décennies. De l'abstention thérapeutique presque absolue, on est passé avec SHARRARD à l'intervention chirurgicale systématique avant de revenir, avec LORBER, à une position interventionniste un peu plus sélective, faisant intervenir, entre autres critères d'abstention, l'existence d'hydrocéphalie importante concomitante, dès la naissance.

Les enfants porteurs de Myéломéningocèle qui, autrefois abandonnés à eux-mêmes évoluaient plus ou moins rapidement vers la mort, aujourd'hui opérés, survivent donc pour une large part. Ainsi est née une pathologie nouvelle et ces enfants, une fois ce cap initial franchi, voient surgir un deuxième problème, représenté par l'apparition très fréquente, plus ou moins précoce, d'une hydrocéphalie.

Ainsi, s'annonce déjà le paradoxe de manifestations cérébrales d'une malformation vertébrale et médullaire dont le siège est le plus souvent lombaire ! Elles ne se limitent pas à cette première évidence ; les techniques neuro-chirurgicales récentes permettent, grâce aux dérivations ventriculo-cardiaques ou ventriculo-péritonéales, de surmonter ce deuxième cap vital et il est apparu nécessaire, pour surveiller leur évolution, de suivre de tels enfants dans un centre de Rééducation Spécialisé, tel que l'Hôpital Renée SABRAN.

On peut alors observer, outre les retentissements moteur, orthopédique et sphinctérien des Myéломéningocèles, l'importance des problèmes cérébraux : à l'évidence neuro-chirurgicale précoce vient s'ajouter l'évidence pédiatrique des troubles psycho-caractériels notés au Centre où

doivent également être surveillés les suites éloignées de l'hydrocéphalie dérivée, troublées avec une fréquence non négligeable.

Les problèmes cérébraux jalonnent ainsi la vie du Myéломéningocèle. Ils sont multiples mais on peut distinguer chronologiquement deux grands groupes qui constitueront le plan de notre étude.

Après avoir rappelé le contexte médullo-radiculaire (Chapitre I), nous distinguerons :

- Les problèmes cérébraux initiaux (Chapitre II) qui ont pu se poser avant l'arrivée de l'enfant au Centre, à savoir la place de l'état cérébral dans la décision du premier jour et l'éventualité d'une hydrocéphalie précoce.

- et la séméiologie nerveuse centrale tardive (Chapitre III) telle qu'elle ressort des 100 observations recueillies au Centre de Spina Bifida de l'Hôpital Renée SABRAN, se manifestant parfois par des accidents aigus bruyants mais surtout par les données de l'examen systématique. Ainsi se trouvera soulignée la nécessité d'une prise en charge neurologique à la fois précise et renouvelée, complétant la surveillance motrice, orthopédique et uronéphrologique de ces enfants.

Après avoir dressé le tableau de ces troubles de façon analytique en précisant pour chaque élément les circonstances d'apparition, les nuances séméiologiques et leur valeur à propos de ces 100 cas, nous entreprendrons un commentaire d'ensemble (Chapitre IV) comprenant une étude statistique des diverses manifestations cérébrales, celle de l'interdépendance relative du comportement et du développement intellectuel, un essai d'interprétation étiopathogénique, l'analyse de l'incidence de ces manifestations cérébrales sur le pronostic des Myéломéningocèles et des indications thérapeutiques qui en résultent.

- CHAPITRE I -

LE CONTEXTE MEDULLO-RADICULAIRE

Après avoir défini la nature exacte du myéloméningocèle en précisant les caractères généraux de cette lésion vertébrale et médullaire, nous rappellerons brièvement ses conséquences physiopathologiques motrices et urinaires ; nous verrons alors que cette malformation congénitale rentre, en fait, dans le cadre d'un syndrome malformatif plus complexe intéressant, en particulier, le système nerveux central.

I - LA LÉSION VERTEBRALE ET MEDULLAIRE

1°) Rappel embryologique

L'ébauche du système nerveux apparaît dès la troisième semaine du développement embryonnaire, sous la forme d'un épaississement dorsal et médian de l'ectoblaste en avant du noeud de Hensen, réalisant la *plaque neurale*. Elle va s'invaginer et former la gouttière neurale, limitée latéralement par les crêtes neurales qui, de plus en plus saillantes, se rapprochent l'une de l'autre pour fusionner sur la ligne médiane et former ainsi le *tube neural*. Cette fusion, commencée dans la future région cervicale, se poursuit en direction céphalique et caudale, pour s'achever dans la future région lombo-sacrée.

Parallèlement, la chorde dorsale se trouve peu à peu enclose au centre d'une colonne dense longitudinale, issue des cellules des somites : c'est le sclérotome origine des vertèbres.

Ainsi peuvent donc s'expliquer les malformations rencontrées dans le Spina Bifida :

a) Les malformations du squelette axial, le rachis. La formation des sclérotomes segmentaires et leur transformation ultérieure en vertèbres définitives est un processus complexe. L'absence de fusion ou la fusion incomplète des arcs vertébraux postérieurs détermine l'existence d'un Spina Bifida.

b) Malformations neurales : sous l'effet d'un défaut d'induction chordo-mésoblastique ou de facteurs intrinsèques du système nerveux lui-même, il peut arriver que la fermeture du tube neural ne se produise pas ou de façon incomplète donnant naissance à un rachischisis total ou partiel.

2°) Définitions

a) *Le Spina Bifida occulta* désigne la seule malformation osseuse réalisée par le défaut de fusion de l'arc vertébral postérieur au niveau d'une ou plusieurs vertèbres. Le développement de l'axe neural sous-jacent est normal et cette lésion apparaît le plus souvent bénigne et dont la traduction n'est qu'une découverte radiologique à lointaine échéance.

b) *Le Spina Bifida cystica ou aperta* désigne, par contre, la hernie des méninges molles à travers le défaut osseux. Il se crée ainsi un sac ou kyste liquidien plus ou moins volumineux, immédiatement visible. Selon le contenu et l'aspect de ce sac, on est amené à distinguer :

- *Le Spina Bifida avec méningocèle* : le sac ne contient aucun élément nerveux, la hernie n'intéressant que les méninges molles et la dure-mère se terminant au pourtour du défaut.

- *Le Spina Bifida avec myéломéningocèle* : le sac herniaire contient, cette fois, outre les méninges molles et le liquide céphalo-rachidien, les éléments nerveux représentés par la moelle et les racines rachidiennes.

Un usage fâcheux fait appeler ces derniers cas, qui seuls nous intéressent, du terme impropre et très imprécis de "Spina Bifida". Nous nous y conformerons après avoir rappelé qu'il s'agira toujours, dans notre étude, de Myéломéningocèles.

On distingue enfin les formes les plus sévères où cette tumeur est ulcérée (50 % des cas), réalisant ainsi le myéломéningocèle avec aire médullaire à nu, des formes plus favorables où elle apparaît spontanément épidermisée (moins de 30 % des cas). Le dernier cas est représenté par les formes où cette tumeur liquidienne translucide est masquée par un lipome, une tumeur solide siégeant entre les téguments et la malformation nerveuse.

3°) Caractères généraux

- La topographie : comme l'évolution embryologique le laisse prévoir, la fusion du tube neural se terminant dans la région lombo-sacrée, la région lombaire et son voisinage sont le siège de prédilection (85 %) du Spina Bifida avec 50 % de formes lombaires et 35 % de formes lombo-sacrées n'intéressant que la queue de cheval.

- La lésion : il s'agit d'une lésion médullaire étendue mais non suspendue dont on ne peut prévoir, à priori, toutes les conséquences. Deux ordres essentiels de formation se trouvent lésés :

- *les cordons* moteurs afférents et sensitifs efférents,
- *les colonnes* orthosympathique et surtout parasymphatique pelvienne (colonne en torsade de LARVELLE siège des centres ano et vésico-spinal de Budge).

II - LES CONSÉQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES MOTRICES ET URINAIRES

A - La paraplégie

Bien que le niveau et l'étendue de la malformation osseuse ne permettent pas d'inférer de celle-ci à la gravité des altérations radiculo-médullaires et de la paraplégie, celle-ci, d'extension et d'intensité très variables, présente néanmoins certains caractères généraux particuliers.

BOURDAT (Thèse LYON, 1973) les a ainsi définis :

- Le niveau médullaire supérieur a malgré tout une électivité très nette pour la région lombo-sacrée (68,5 % entre L4 et S2).

- Cette électivité, et l'étagement métamérique des centres moteurs rend compte du type particulier fréquemment réalisé par les paraplégies partielles : elles frappent les muscles du plan postérieur (fessiers, ischio-jambiers, triceps) dont les origines médullaires sont les plus basses, et respectent ceux du plan antérieur (psoas, quadriceps, jambier antérieur...).

Le déséquilibre entre les agonistes et les antagonistes, les rétractions tendineuses secondaires entraînent ainsi, pour peu que la surveillance ne soit pas assez stricte, une série de déformations orthopédiques secondaires : pieds talus, équins ou pieds bots entièrement paralytiques ; genu flexum ou genu valgum ; flexum ou même luxation de hanche ; scoliose, cyphoses, lordoses... C'est dire tout l'intérêt des bilans échelonnés dans un Centre multidisciplinaire permettant l'orientation précise de la Kinésithérapie et l'indication concertée d'interventions orthopédiques éventuelles.

De l'autonomie motrice totale à la paraplégie sévère, tous les degrés paralytiques existent ainsi, avec leur incidence orthopédique propre. Pourtant, une surveillance attentive de tels enfants et une rééducation appropriée permettent d'obtenir un pourcentage de possibilité de marche atteignant 90 % ...

B) Les troubles sphinctériens

L'atteinte du cône terminal se traduit parallèlement par des troubles anaux et vésico-sphinctériens associés. Ces fonctions vésico-sphinctériennes et recto-anales dépendent, en effet, étroitement de l'état anatomique ou fonctionnel de la moelle sacrée dont l'importance est tout aussi notable comme lieu de transit que comme centre réflexe.

Si l'incontinence anale (Thèse CHABROUD - Lyon 1973) présente, à un degré plus ou moins important dans 85 % des cas, ne représente pas la même gêne que l'incontinence urinaire, puisqu'elle est masquée dans 87,5 % des cas par une constipation opiniâtre, et n'en a pas non plus l'importance vitale, elle ne doit pas, pour autant, être méconnue. L'éducation

sphinctérienne doit être mise en oeuvre précocement afin d'éviter l'apparition d'une distension rectale irréversible et les éventuelles complications de la stase colique latente.

L'atteinte paralytique de la vessie se traduit en premier lieu par l'incontinence (Thèse JULLIEN - Lyon 1974) sévère dans près de 80 % des cas et très exceptionnellement absente. Sa gravité est sans rapport étroit avec celle de la paraplégie et le niveau supérieur d'atteinte médullaire, mais elle est, dans une mesure relative, influencée favorablement par l'âge et surtout la conservation d'un niveau psychique subnormal.

Les lésions des fibres sensibles du péritoine vésical dont les centres métamériques sont haut situés, entraînent une perte du besoin. L'atteinte des fibres motrices crée deux perturbations : l'impossibilité de retenir les urines, c'est l'incontinence, et une vidange incomplète de la vessie au cours de la miction quand elle se produit, les urines s'écoulant passivement.

Ainsi vont apparaître successivement un résidu post-mictionnel, puis un reflux urétéral. La stagnation des urines dans la vessie va faciliter l'infection et le reflux la propager dans les voies urinaires supérieures, les pyélonéphrites successives conduisant tôt ou tard à l'insuffisance rénale. Ce retentissement ascendant (Thèse EYMARD - Lyon 1975) met ainsi en jeu le pronostic vital tardif des Myéloméningocèles. Son étude précise révèle qu'il apparaît à la fois comme relativement tardif, particulièrement fréquent sous une forme mineure (50 % des cas) et remarquablement latent (14,5 % d'insuffisance sévère avec mauvais pronostic).

Il convient donc d'assurer une surveillance rigoureuse et d'utiliser judicieusement tous les moyens médicaux et chirurgicaux permettant d'en éviter l'apparition ou d'en arrêter l'évolution si l'atteinte est dépis-tée à son stade initial.

III - EXISTENCE D'UN SYNDROME MALFORMATIF COMPLEXE

Si le myéloméningocèle stricto sensu est limité à la lésion vertébrale et médullaire que nous venons de rappeler succinctement, il se trouve souvent associé à d'autres anomalies congénitales et entre ainsi dans le cadre d'un syndrome polymalformatif plus complexe. L'examen général de tels enfants devra donc s'appliquer à les mettre en évidence en recherchant :

- *Les malformations osseuses* : en dehors des déformations secondaires, bien sûr, on observera ainsi avec une fréquence non négligeable l'existence de pieds bots et de luxations congénitales de hanche surtout, mais également des crânio-sténoses primitives et certaines curiosités anatomiques telles que des hémivertèbres ou l'absence de côtes...
- *Les malformations urinaires* : elles sont fréquemment retrouvées également, avec, par ordre d'importance : les bifidités urétérales (8,75 %

dans la thèse d'EYMARD), les duplicités urétérales, les reflux vésico-urétéraux congénitaux, l'existence de rein en fer à cheval, de triploïdie, d'ectopie croisée, de diverticule congénital de la vessie ou de l'ouraque.

- *Les malformations diverses* : on trouve encore dans la littérature d'autres associations telles celle d'une agénésie du conduit auditif externe, de malformations cardiaques ou même intestinales (diverticules coliques, tumeurs mésentériques, duplications iléales).

- Mais sans conteste, les *malformations du système nerveux central* s'avèrent les plus fréquentes.

L'intrication du Spina Bifida et de l'anencéphalie, connue depuis longtemps, a été notamment étudiée et précisée génétiquement par CARTER (1969) et RICHARD (1972). LEVEUF, en 1927, entreprenant une description anatomo-pathologique du myéloméningocèle lui-même mais aussi du système nerveux central dans son ensemble, arrive à la conclusion suivante :

"Le Spina Bifida n'est que le témoin le plus évident d'une série de malformations complexes d'ordre macroscopique et microscopique atteignant *tous les étages de l'axe cérébro-spinal*, et portant au point de vue histologique sur tous les dérivés blastodermiques".

Il décrit ainsi une microgyrie, des hétérotypies intraventriculaires, des agénésies et des absences de myélinisation diffuses. Plus récemment, EMERY et LENDON (1973) notent la fréquence de l'hydromyélie (29 %), de la synringomyélie (14 %) et du dédoublement total ou partiel de la moelle (31 %) lors de la vérification du segment sus-lésionnel de la moelle épinière de 100 myéloméningocèles. Enfin, des déficits de certaines paires crâniennes peuvent être associés au Spina Bifida (SIEBEN, 1971).

- Le problème de l'étiopathogénie de l'hydrocéphalie dans le myéloméningocèle prend ainsi un relief tout particulier : s'agit-il simplement d'une manifestation de ce dysraphisme complexe ou bien est-ce une conséquence évolutive du Spina Bifida ? Les troubles psycho-caractériels fréquemment observés chez ces enfants reposent sur une base organique ou ne sont-ils que fonctionnels ?

Ce bref rappel permet ainsi de cerner déjà l'importance de l'état cérébral dans ce syndrome malformatif et d'entrevoir certaines questions auxquelles nous tenterons d'apporter une réponse par l'analyse de nos observations.

- CHAPITRE II -

LES PROBLEMES CEREBRAUX INITIAUX

Nous les avons rappelés dans ce chapitre et isolés du reste de notre étude, car ils s'avèrent essentiellement d'ordre neuro-chirurgical et se posent avant l'arrivée de l'enfant au centre de rééducation. En ce sens, survenant à un stade précoce de l'évolution, ils n'intéressent directement le pédiatre que dans la mesure où ils permettent à l'enfant de parvenir jusqu'à lui ; ils constitueront les antécédents de nos observations personnelles.

Nous étudierons ainsi successivement l'importance de l'état cérébral quant à la décision opératoire du premier jour, puis l'éventualité de l'hydrocéphalie précoce dont nous discuterons l'étiopathogénie et dont nous rappellerons les principales caractéristiques cliniques, pour ne revenir, dans notre étude proprement dite, que sur ses suites lointaines.

I - LA PLACE DE L'ETAT CEREBRAL DANS LA DECISION DU PREMIER JOUR

"Laissez donc ces pauvres enfants mourir, ne cherchez pas à les faire vivre pour quelques mois, quelques années peut-être, et à en faire des idiots et des infirmes à la charge de leur famille et de la société". NOVE-JOSSERAND et LAURENCE ne pouvaient mieux définir l'attitude largement abstentionniste, partagée par LEVEUF, qui prédomine jusqu'en 1950 environ. Laissées ainsi à leur évolution, seules les formes de myélo-méningocèles tumorales non ulcérées pouvaient permettre une survie spontanée. Quant aux formes ulcérées, s'épidermisant secondairement, LAURENCE lui-même évaluait leurs chances de survie sans traitement actif à 15 %, la plupart des enfants décédant par infection ascendante ou par complication d'une hydrocéphalie progressive ou brutale. Encore les survivants étaient-ils affligés de telles séquelles motrices, sphinctériennes et cérébrales, que 3 % seulement pouvaient espérer avoir une vie acceptable !

"Tout enfant porteur d'un Spina Bifida, quels que soient son niveau, sa nature et le résultat du bilan clinique initial, doit être opéré. Nous ne pouvons concevoir l'attitude de certains qui optent pour une sélection naturelle et qui n'opèrent que les formes favorables.

L'intervention chirurgicale doit être entreprise le plus rapidement possible. Le Spina Bifida représente une urgence de la chirurgie néonatale". LAPRAS exprime ainsi nettement la nouvelle position chirurgicale prise avec SHARRARD. Celle-ci repose sur plusieurs constatations :

- histologiques d'abord : LAURENCE, réalisant des biopsies histologiques

de la plaque médullaire, met en évidence une aplasie médullaire dans 65 % des cas avant la 18ème heure ; après la 24ème heure, l'infection a déjà provoqué une dysplasie secondaire.

- cliniques ensuite : l'examen neurologique systématique pratiqué avant la 12ème heure montre que, dans 45 % des cas, les troubles neurologiques sont absents ou minimes. Leur apparition n'est que secondaire (ZACHARY, SHARRARD).

- électromyographiques : SHARRARD et BONNAL ont décrit la réinnervation après l'intervention immédiate de muscles et de sphincters silencieux avant l'intervention. Inversement, ils ont trouvé une détérioration progressive dans les cas d'abstention.

- évolutives enfin : l'hydrocéphalie ne serait primitive que dans 50 % des cas environ, et alors associée à une malformation d'ARNOLD-CHIARI, son apparition n'étant, dans les autres cas, que secondaire à l'infection.

Tous ces arguments ont amené ainsi à opérer tous les Myéломéningocèles avec aire médullaire à nu, le plus tôt possible afin d'éviter l'apparition de l'infection (constante après la 24ème heure pour MATSON et RAIMONDI), l'étirement et la compression des éléments nerveux au niveau d'un sac rapidement distendu par l'hyperpression du liquide céphalo-rachidien. L'intervention d'urgence devrait donc être réalisée en tout cas avant la 24ème heure, si possible avant la 6ème heure.

Une fois cette attitude adoptée, on l'a vue assortie récemment de quelques réserves, que ROUGERIE a ainsi énoncées :

"Il ne nous paraît pas humainement souhaitable, sauf désir d'une famille correctement informée, de faire survivre à tout prix, des formes qui associent :

- une fuite massive de liquide céphalo-rachidien avec moelle à nu,
- une paraplégie totale avec anesthésie et incontinence,
- d'autant qu'il s'y associe habituellement une hydrocéphalie évidente d'emblée."

GORDON STARK et LORBER ont, quant à eux, codifié une certaine sélection, adoptant comme critères péjoratifs les conduisant à l'abstention, la coexistence d'une cyphose importante, d'une paraplégie sévère, de malformations associées et d'une hydrocéphalie d'emblée. L'association de ces différents critères correspond, en effet, selon ces auteurs, à un important pourcentage de morts précoces et à un retard psychique massif.

Mais comment évaluer dès la naissance l'intelligence immédiate et future ? L'examen neurologique minutieux permet l'observation prolongée des mouvements spontanés, l'étude de la motilité provoquée (grasping du pied, réflexe d'enjambement, d'allongement croisé, de redressement global, marche automatique), l'appréciation du tonus des membres inférieurs, la recherche des réflexes et l'examen de la sensibilité et des sphincters. Si tous ces éléments, malgré les nombreuses difficultés d'interprétation, permettent d'évaluer les conséquences précoces motrices et

sphinctériennes du myéloméningocèle, ils n'autorisent guère à apprécier de façon objective le développement psychique ultérieur de l'enfant. On est donc amené à porter un jugement subjectif d'après la conviction profonde qu'un tel enfant se présente alors comme un véritable encéphalopathe.

Il ne s'agit plus alors d'un problème seulement médical mais éthique, théologique, et il semble qu'en pareille circonstance, la décision doive être prise par la famille elle-même après l'avoir informée précisément de la situation et de l'avenir hypothétique.

L'état cérébral des myéloméningocèles tient ainsi un rôle de tout premiers plan dès le premier jour : qu'une hydrocéphalie majeure existe d'emblée et l'enfant, selon la philosophie propre du chirurgien et des parents, ne sera pas opéré ou, opéré, verra ses chances de survie grandement réduites.

II - L'EVENTUALITE DE L'HYDROCEPHALIE PRECOCE

Si elle n'est pas constatée dès la naissance, la très grande fréquence de l'hydrocéphalie au cours des Spina Bifida avec myéloméningocèle a, de tout temps, retenu l'attention. Pour certains auteurs, elle serait même, à un degré variable, quasi constante. En fait, sa fréquence varie selon les critères retenus :

- En se limitant à l'examen clinique, DORAN et GUTHKELCH comptent 65 % d'hydrocéphalies sur une série de 242 cas.
- LORBER, pratiquant des ventriculographies systématiques chez 172 enfants, dénombre 83 % d'hydrocéphalies dont 39 % ne pouvaient pas être suspectées cliniquement.
- DURHAM SMITH enfin, sur 71 constatations autopsiques arrive au pourcentage maximum 100 % ! Mais les cas étudiés s'avéraient, bien sûr, les plus sombres.

En associant, donc, ces trois types de critères, sur 271 cas, il obtient le chiffre de 80,3 % d'hydrocéphalies.

Quel que soit le pourcentage retenu, l'apparition d'une hydrocéphalie, surtout dans les formes lombo-sacrées des myéloméningocèles (LAURENCE), se révèle ainsi, sinon constante, pour le moins très fréquente. Sa précocité est tout aussi frappante puisque, si l'on en croit DURHAM SMITH, elle apparaît dès la naissance dans 46 % des cas, au cours du premier mois dans 43 %, avant le 2ème mois dans 8 % et seulement dans 3 % entre le 2ème et le 3ème mois. La grande évolutivité spontanée va de pair avec cette précocité.

C'est pourquoi nous décrirons ici cette hydrocéphalie avant d'insister dans notre étude sur ses conséquences à long terme.

1°) Les mécanismes étiopathogéniques invoqués

Ils sont divers. On retiendra principalement les étiologies malformatives, infectieuses et traumatiques.

a) Les étiologies malformatives

"A peu près tous les myéloméningocèles s'associent à un degré divers de malformations d'ARNOLD-CHIARI, exceptés ceux qui siègent dans la région sacrée". LAURENCE résumait ainsi la théorie très répandue de cette association malformative responsable de l'hydrocéphalie.

Il s'agit alors essentiellement du type II d'ARNOLD-CHIARI, caractérisé par la position anormale, à l'intérieur du canal cervical de la partie inférieure du bulbe cérébral et des amygdales cérébelleuses, cette migration bulbo-amygdalienne atteignant le 4ème ou 5ème segment cervical et comportant le IVème ventricule entièrement ectopique. Il se produit donc un étirement, un rétrécissement, voire une oblitération complète de l'aqueduc de Sylvius et par là-même un blocage du liquide céphalo-rachidien.

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer cette malformation :

- . PENFIELD et LICHTENSTEIN, avec leur théorie mécaniste faisaient de l'Arnold-Chiari la conséquence du Spina Bifida. Le rachis ayant une croissance en longueur plus importante que celle du tube neural, adhérant aux vertèbres au niveau du hiatus osseux, une traction s'exercerait sur tout le tube neural à partir de l'extrémité distale de la colonne et provoquerait un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.

- . CHIARI puis GARDNER ont développé l'hypothèse de l'hydrocéphalie primitive provoquant un cône de pression cérébelleux. Le retard ou l'absence d'apparition des orifices du 4ème ventricule au cours de la vie embryonnaire réaliserait une hydrocéphalie interne responsable de l'incarcération amygdalienne et induisant le myéloméningocèle, le liquide céphalo-rachidien, drainé par le canal épendymaire cherchant une issue vers l'extérieur.

- . DANIEL et STRICK-PATTEN, comme BARRY, LIST, RUSSEL présentent alors une théorie uniciste, le Spina Bifida et l'Arnold-Chiari faisant partie d'un processus malformatif unique ayant pour origine commune une croissance hypertrophique du tissu nerveux cérébral, cérébelleux et médullaire, débutant vers la 4ème semaine de la vie embryonnaire.

- . VAN HOTTEMA et VAN DEN BERG incriminent enfin l'existence première du Spina Bifida responsable du drainage du liquide céphalo-rachidien vers la cavité amniotique. L'hypotension ainsi créée à l'intérieur de la cavité du IVème ventricule, ne permettrait plus l'ouverture du velum caudal.

En fait, la multiplicité de ces théories, toutes sujettes à objections, reflète la connaissance encore imparfaite du mécanisme exact, et il

semble aujourd'hui, avec ROUGERIE (12 cas de Spina avec Arnold-Chiari sur 266 hydrocéphalies !), comme avec LEPOIRE et LAPRAS qu'une place bien trop grande a été faite jusqu'ici au syndrome d'Arnold-Chiari.

- Le syndrome de Dandy Walker a également été décrit, associé ou non avec un Arnold-Chiari, réalisant un énorme kyste de la fosse postérieure avec atrophie vermiennne et refoulement des hémisphères cérébelleux.

- La sténose malformative de l'aqueduc de Sylvius surtout entre sans doute pour une bonne part dans l'évolution souvent irrégulière de l'hydrocéphalie du Spina Bifida. Réalisant rarement une atrésie complète, ou l'aqueduc bifide ("Porking" de Williams), cette sténose est en effet souvent incomplète, expliquant la possibilité de décompensation tardive.

b) Les étiologies infectieuses

Tout l'axe cérébral se trouve exposé au risque d'infection ascendante par la voie du liquide céphalo-rachidien lorsque ce dernier communique avec l'extérieur. Les infections méningées développées à partir du myéloméningocèle induisent ainsi des troubles de résorption du liquide céphalo-rachidien en provoquant une symphyse post-inflammatoire des citernes de la base de l'encéphale et des espaces sous-arachnoïdiens de la convexité. Elles peuvent aussi, peut-être, entraîner une sténose inflammatoire de l'aqueduc de Sylvius, complétant parfois une sténose malformative partielle...

Tous les auteurs insistent aujourd'hui sur cette étiologie à l'origine de 50 % des hydrocéphalies précoces du Spina Bifida selon LAPRAS, le traitement immédiat du myéloméningocèle devant donc réduire notamment cette fréquence.

c) Les étiologies traumatiques

Les éléments nerveux du Spina Bifida sont soumis à divers traumatismes causes d'hémorragies. Les réactions inflammatoires post-hémorragiques peuvent ainsi provoquer les mêmes blocages que l'infection ascendante du liquide céphalo-rachidien.

2°) Les principales caractéristiques cliniques

a) La séméiologie

L'âge d'apparition, nous l'avons vu, est très précoce, la survenue ultérieure dans la première enfance n'étant qu'exceptionnelle, et les premiers troubles étant notés dans les toutes premières semaines.

Les signes d'appel voient en premier lieu, bien sûr, l'augmentation rapide du périmètre crânien qui devra donc être soigneusement et régulièrement surveillé. La forme du crâne attire l'attention : front bombé surplombant une face qui paraît petite par contraste, ou même parfois asymétrie crânienne. La fontanelle, souvent de grande taille, paraît tendue, voire bombante. La palpation des sutures peut permettre d'en noter la disjonction.

Les signes oculaires classiques doivent être recherchés :

- Le signe du coucher de soleil comporte une rétraction de la paupière supérieure, et surtout une déviation vers le bas des axes des globes oculaires. La partie supérieure de l'iris est ainsi largement découverte alors que sa partie inférieure disparaît sous la paupière inférieure comme le disque solaire sous l'horizon.

- Le strabisme est de constatation fréquente, strabisme interne le plus souvent, uni ou bilatéral, traduisant sans doute l'atteinte de la sixième paire par l'hypertension crânienne.

Enfin, la révélation de l'hydrocéphalie peut être purement neuropsychique. On est alors en face d'un nourrisson somnolent, plongé dans une torpeur plus ou moins profonde, ou au contraire d'une irritabilité excessive avec agitation et cris incessants, et hypotonique.

b) L'avenir sans dérivation

Les examens paracliniques, radiographie du crâne, fond d'oeil, éventuellement ventriculographie confirment alors le diagnostic. Autrefois, celui-ci était le signe d'une condamnation quasi-certaine de l'enfant porteur de myéloméningocèle, car cette hydrocéphalie précoce s'avérait le plus souvent très évolutive et la mortalité par hypertension intra-crânienne aiguë était majeure.

Ainsi la stabilisation spontanée semblait-elle rare. DURHAM SMITH n'en compte que 30 sur 130 malades non opérés, un certain nombre des survivants n'ayant qu'un développement intellectuel ultérieur limité...

D'autres auteurs, par contre, pensent que la stabilisation spontanée est beaucoup plus fréquente. LAURENCE la situe électivement entre 9 et 18 mois. ROUGERIE la chiffre à 45 % sur une série de 47 malades.

Hypertension intra-crânienne fatale ou débilité définitive, l'avenir de ces enfants hydrocéphales était de toute façon lourdement grevé jusqu'aux performances neurochirurgicales toute récentes.

3°) La possibilité de cure chirurgicale

"Le progrès le plus marquant apporté au traitement de l'hydrocéphalie a été l'introduction d'un système de drainage permettant au liquide céphalo-rachidien d'être drainé dans la circulation sanguine.

La construction d'un tel système nécessitait l'introduction d'une valve qui permette cet écoulement tout en prévenant le reflux de sang dans le système de drainage. La première de ces valves fut conçue par NULSEN et SPITZ en 1952. En 1956 seulement, l'ingénieur HOLTER la modifie en introduisant dans sa fabrication une matière nouvelle, le "silastic". Dès lors, on pouvait envisager une opération..."

RICKHAM, élève de SPITZ, résume ainsi l'historique de cette découverte qui allait transformer radicalement l'avenir de ces enfants hydrocéphales.

La possibilité de drainage étant acquise, restait à en fixer les modalités. Si les premières dérivations, réalisées essentiellement en ventriculo-cardiaques, permettaient d'obtenir d'excellents résultats immédiats, l'analyse des suites plus ou moins tardives a fait apparaître un fort pourcentage de complications mécaniques (blocage de la valve) et infectieuses. Ainsi HAMMON note 81 % de complications post-opératoires...

La tendance actuelle est donc à la dérivation ventriculo-péritonéale, imaginée par FERGUSON dès 1898, mise au point par AMES (1962) et largement utilisée par TISCHER (1969) qui porte au crédit de cette technique l'absence de complications à type de thromboses veineuses, thromboembolies, hypertension pulmonaire, septicémies. "Il semble surtout que le seul inconvénient majeur de la dérivation ventriculo-péritonéale risque d'être son non-fonctionnement. Dans ce cas, il sera toujours possible d'adopter le shunt ventriculo-cardiaque puisque les veines jugulaires sont intactes. Mais si elle suffit, et rappelons que c'est le cas des 2/3 de nos malades, ces enfants sont à l'abri de risques non négligeables de thrombose ou de septicémie. Nous avons donc adopté maintenant le parti de toujours commencer par un drainage ventriculo-péritonéal...

L'hydrocéphalie compliquant le Spina Bifida nous paraît une excellente indication en raison du danger infectieux qui grève son pronostic et qui sera, par cette méthode, beaucoup moins redoutable". DELCOUR ne saurait mieux expliquer les raisons de ce choix partagé par LAPRAS dont l'élève KOYAZOUNDA (Thèse LYON, 1974) a analysé les pourcentages respectifs de complications des deux types de shunts.

Dans ces conditions, les méthodes "héroïques" telles que la plexectomie, l'ouverture de la lame sus-optique, l'intervention de TORKILDSEN voient leur rôle heureusement amoindri, seule la coagulation des plexus choroïdes restant parfois indiquée dans les cas de ventriculite sévère (GORDON - AVERY) permettant ainsi d'attendre la stérilisation du liquide céphalo-rachidien avant de pratiquer une dérivation.

4°) La nécessité d'une surveillance ultérieure

Si ces diverses opérations ont en commun d'excellents résultats immédiats, amenant la stabilisation de l'hydrocéphalie, nous l'avons brièvement rappelé, elles voient aussi leurs suites troublées avec une fréquence non négligeable...

Une surveillance attentive devra donc être entreprise pour déceler un éventuel dysfonctionnement de la valve avec ou sans reprise évolutive de l'hydrocéphalie et séméiologie hypertensive intracrânienne ; une greffe infectieuse avec septicémie ou méningite nécessitant l'ablation du matériel de dérivation, un retentissement psychique péjoratif avec effondrement du quotient intellectuel...

Cette surveillance clinique, paraclinique et psycho-caractérielle va constituer l'essentiel de notre étude analytique d'abord, puis statistique ; nous ne la décrirons donc pas davantage dans ce chapitre.

— CHAPITRE III —

LA SEMEIOLOGIE NERVEUSE CENTRALE TARDIVE

Après avoir rapidement exposé la manière dont s'effectue la prise en charge du malade au centre de rééducation, nous nous attacherons donc, sur la base de nos 100 observations personnelles chez des enfants de 2 mois à 18 ans, à la description de cette séméiologie nerveuse centrale tardive, en distinguant les accidents aigus et les données du bilan systématique.

I - LA PRISE EN CHARGE DU MALADE AU CENTRE DE REEDUCATION

Ces enfants, opérés ou non à la naissance, souvent hydrocéphales, dérivés ou non, arrivent à l'Hôpital Renée Sabran dans des conditions très diverses. Fréquemment ils sont adressés par un service d'urologie, parfois par un service d'orthopédie ou, plus rarement, de pédiatrie ou neurochirurgie. Ou bien encore, ils arrivent directement orientés par leur médecin traitant.

Mais que ce soit un premier séjour ou un examen annuel entrepris après convocation de l'enfant, il va falloir de toute façon entreprendre un bilan complet très lourd permettant une vue d'ensemble des problèmes. Comme nous l'avons vu, les deux volets les plus classiques de la séméiologie du Spina Bifida sont la paraplégie et les troubles sphinctériens, auxquels vient s'ajouter le troisième volet neurologique central.

L'intérêt d'un centre structuré et pluridisciplinaire tel l'Hôpital Renée Sabran est :

- non seulement d'en surveiller les conséquences orthopédiques et urologiques et d'en assumer le traitement, ce qui peut être fait séparément dans chacun des services spécialisés dans ce sens,
- Mais de faire, pour chaque malade, une synthèse plus large comportant aussi le bilan néphrologique, neurologique et psycho-caractériel, tenant compte des facteurs sociaux de tous ordres, à la recherche d'un plan général concerté et de la meilleure solution possible non seulement dans le présent mais dans l'avenir.

D'où, pour en tirer des conclusions d'ensemble, la standardisation d'observations très lourdes d'autant plus que le bilan complet doit être répété au moins une fois par an en raison de l'évolutivité des troubles à bas bruit en dehors même des incidents aigus intercurrents.

Donc, en dehors des bilans moteurs et orthopédiques et uronéphrologiques :

- seront systématiquement recherchés et notés l'existence d'une hydrocéphalie plus ou moins évidente, la pratique éventuelle d'une dérivation et, dans ce cas, l'apparition éventuelle de troubles de fonctionnement de la valve et la reprise possible d'hypertension intracrânienne, l'association de signes neurologiques centraux, le niveau intellectuel et le comportement caractériel,

- en complétant l'examen clinique par les examens complémentaires usuels (radiographie du crâne - fond d'oeil - électroencéphalogramme) ; la collaboration de la psychologue et du service social nous permettra d'intégrer le développement psycho-caractériel de l'enfant dans son contexte familial.

Plutôt que la masse volumineuse de nos 100 observations justificatives, nous avons préféré insérer ici leur tableau récapitulatif et ne faire figurer ces observations, plus détaillées bien que très condensées, qu'à la fin de notre étude. A la lueur de ce tableau, nous allons ainsi pouvoir analyser successivement les accidents majeurs (hypertension intracrânienne, méningites, septicémies, comitialité) et les données du bilan systématique clinique, paraclinique et psycho-caractériel.

- T A B L E A U R E C A P I T U L A T I F -

- CODE DU TABLEAU RECAPITULATIF -

ANAMNESE

- N° d'observation
- Date de naissance
- Sexe M = Masculin
- F = Féminin
- Spina : ulcéré ou tumoral
- opéré ou pas
- Dérivation ventriculaire : 0
- V.C. = ventriculo-cardiaque
- V.P. = ventriculo-péritonéale

CLINIQUE

- x - Contexte
 - Paraplégie : 1 = marche normale ou avec chaussures orthopédiques
 - 2 = appareillage individuel
 - 3 = grand appareil de marche
 - 4 = cloués au fauteuil
 - Incontinence : x, xx, xxx = selon le degré croissant d'incontinence dérivée
- x - Crâne
 - Morphologie : N = normal
 - D = dolichocéphale
 - H = hydrocéphale
 - M = microcéphale
 - Périmètre crânien = P.C.
 - selon l'âge et leur écart par rapport à la normale
- x - Signes neurologiques centraux
 - Moteurs : mouvements anormaux
 - troubles du tonus
 - Hypertension intracrânienne = HIC
 - Méningites et complications infectieuses
 - Comitialité = C

EXAMENS PARACLINIQUES

- Radiologie (Rx) du crâne) : Normal = N
- G.A.P. = grand axe antéro-postérieur
- Fond d'oeil = F.O.
- Electroencéphalogramme = E.E.G.

BILAN PSYCHO-CARACTERIEL

- Comportement et note psychologique
- Quotient intellectuel = Q.I.
- x Test : B.L. = Brunet-Lézine
- T.M. = Termann-Merril
- Wisc

ENVIRONNEMENT

- Famille : T.B. = très bonne
 - B = bonne
 - m = médiocre
 - M = mauvaise
- Sclarité : Classe N = normale
 - IMP = Institut médico-pédagogique.

[illegible]

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Normal	Normal	Normal	Coop.appliqué	Wisc	9ans:116 10ans:118	B	Classe N
Normal G.A.P.	Normal	Normal	Coop.active	BL TM	3ans:120 5ans: 96	B	Classe N
Minimes empreintes G.A.P.	Pâleur papil- laire	Irriratif (1973) puis Normal	Atone, ne coo- mère que forte ment stimulé	TM Wisc	5ans: 96 6ans: 85	m car sur- protec- teur	Classe N
Microcépha- lie Disjonction des sutures en 1974	Normal puis oedème (en 1974) se norma- lisant après	Normal (6-69) Ralenti (9-69) Irritatif (73) Lennox (74)	Atonie totale Aucune coopération	BL	6mois:31 4ans: 25 7ans: 19	M	0
Grand volume Disjoncti- on des sutures	Normal	Mal organisé	Atonie totale Aucune coopération		5mois:20	B	0
Grand volume Empreintes digitales (72) puis normalisé	Normal	Normal	Atonie totale Aucune coopération (en 1973) Discret éveil (en 1975)	BL	14mois:42 3ans: 37 4ans: 46	M	0
Grand volume	Normal	Ralenti (72) Normalisé (74)	Très coopérant et actif	BL	2ans: 80	T.B.	Jardin d'enfants

[illegible]

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Normal	Normal	n.p.	Coopération active	TM	5ans: 100	B.	0
Normal	Normal	Ralenti	Opposant	TM	5ans: 66 6ans: 65	M.	Jardin d'enfants
Grand volume	Normal	Normal	Atonie totale	BL	2ans: 42	M. car surpro- tection	0
Petit volure Crâne aplati avec front saillant Disjonction de la coro- nale et de la lambdoïde	Atrophie optique	Ralenti	Atonie totale Aucune coopération	BL	3ans: 20	M.	0
Minimes empreintes digitales diffuses	Normal	Un peu ralenti	Très coopé- rante et active (1973) Atone, indif- férente (1975)	TM Wisc	6ans: 110 8ans: 78	DDASS très bon (1973) médiocre (1975)	Hôpital
Petites dis- jonctions des sutures puis norma- lisation G.A.P.	Oedème (1967-68)	Normal	Instable Troubles caractériels: agressivité autophagie	TM	5ans: 51 8ans: 65 9ans: 59	M.	0
1973 : empreintes postérieures minimes Ebauche de disjonction Sillons vasculaires excessifs 1974: norma- lisé - GAP	Normal	n.p.	Atonie relative	BL TM	3ans: 88 4ans: 85	m.	0

ANAMNESE				CLINIQUE						
Obs n°	Age Sexe	Spina	Déri- vation	CONTEXTE		CRANE		SIGNES NEUROLOGIQUES CENTRAUX		
				Para- plégie	Incon- tinance	Morpho- logie	P.C.	Moteurs	H.I.C. Méningites	C
15	1964 M.	Opéré à la 24e heure	Non dérivé	1	xxx	H	4ans= 53,5cm (+2 D.S.) 5ans= 53,5cm (+2 D.S.) 6ans=54cm (+1DS1/2) 8ans=55cm (+2 D.S.)	0	0	0
16	1959 F.	Tumoral opéré à 13 ans	Non dérivé	4	xxx	D	12ans=54cm (+1/2 DS) 15ans= 54,5cm N	0	0	0
17	1963 M.	Tumoral non opéré	V.C.au 20e j. reprise à 2ans	4	déri- vé	H	5ans=54cm (+3 DS)	0	0	0
18	1965 M.	Opéré à 4 mois	V.C.au 3e mois abla- tion à 2ans 1/2	3	xxx	H	4ans=53cm (+2 DS) 7ans = 54,5cm (+2 DS) 9ans = 55,8cm (+2 DS)	0	0	0
19	1969 M.	Ulcéré opéré à 3 mois	V.C. à 2 mois V.P. à 4 mois 1/2	3	x	H	18mois = 56,5cm (+7 DS) 5ans = 57,5cm (+5 DS)	0	0	0
20	1963 M.	Tumoral opéré à 13 mois	V.C.à 9 mois reprise à 6ans 1/2	3	déri- vé	H	4ans 1/2= 53,5cm (+2 DS) 6ans=54cm (+1,5 DS)	0	Vomissements Céphalées Raideur de la nuque HIC à 5ans 1/2 puis à 6ans 1/2	Crise convulsive généralisée

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand axe antéro- postérieur et grand volume	Tortuosi- tés con- génitales des vaisseaux	Irritatif (en 68) puis normal	Atonie relative	TM Wisc	4ans: 102 5ans: 102 6ans: 100 8ans: 85 9ans: 87 10ans: 83	B.	Milieu fami- lial et centre de pédagogie spéciale
Empreintes diffuses coronales hypercon- densées G.A.P.	Normal	Normal	Atonie relative	TM Wisc	12ans: 66 13ans: 52 14ans: 62	m.	Milieu familial
Bosse breg- matique Empreintes digitales postérieures puis norma- lisé Grand volume	Atrophie optique	Normal	Atonie totale	BM TM Wisc	5ans: 51 6ans: 59 7ans: 56 9ans: 45 10ans: 49 11ans: 47	m.	I.M.P.
Grand volume Empreintes postérieures	Normal	Normal	Instable, le plus souvent coopérant actif	TM Wisc	4ans: 107 5ans: 107 7ans: 73	B.	Milieu familial
Grand volume	Excava- tion papil- laire bilaté- rale	Normal	Coopération active	BL TM TM	18mois: 79 2ans 1/2 : 75 4ans: 89	B.	Jardin d'enfants
Grand volume	Flou pa- pillaire et tor- tuosités vascul. puis normal	Irritatif et ralenti	Atonie relative Phase d'opposition	TM Wisc	5ans: 66 5ans 1/2 : 68 7ans: 68 8ans: 67 10ans: 56	M.	Impossible à domicile Hôpital

ANAMNESE				CLINIQUE						
Obs n°	Age Sexe	Spina	Déri- vation	CONTEXTE		CRANE		SIGNES NEUROLOGIQUES CENTRAUX		
				Para- plégie	Incon- tinence	Morpho- logie	P.C.	Moteurs	H.I.C. Méningites	C
21	1963 M.	Opéré à la 24e heure	Non dérivé	1	xxx	H	18mois= 51cm (+2 DS) 3ans = 54,4cm (+3 DS) 5ans = 55,5cm (+3 DS) 10ans = 55,5cm (+2 DS)	0	0	0
22	1968 M.	Opéré à la 3e heure	Non dérivé	1	xxx	N	4ans 1/2= 50 cm (- 1 DS) 5ans 1/2= 52 cm N	0	0	P.C. avec mouvements involontaires de la tête
23	1968 M.	Opéré à la 24e heure	V.C. à la 24e heure reprise V.C. à 28mois V.C. à 7 ans	3	xx	H	6mois= 43 cm (-1 DS) 28mois= 50,5cm (+1/2 DS) 4ans= 53,5cm (+2 DS)	0	Vomissements Céphalées Troubles du comportement HIC: 28e mois	Episodes convulsifs généralisés
24	1967 F.	Opéré à la 24e heure	V.C. au 4e mois reprise à 7mois V.C.	1	déri- vée	D	2ans=48cm N 2ans 1/2= 50,5cm (+1 DS) 4ans:51cm (+1 DS) 7ans:53cm (+2 DS)	0	HIC à 3ans 1/2 en famille Phénomènes infectieux locaux au 7e mois	Crise comitiale généralisée
25	1959 F.	Opéré au 3e jour	Non dérivé	1	xxx	H puis D	2ans1/2= 52cm (+2 DS) 5ans:53cm (+2 DS) 15ans= 54,5cm N	0	0	0

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand volume	Normal	Ralenti	Passivité spontanée Coopération sous stimula- tion Instabilité caractérielle	TM Wisc	3ans: 84 5ans: 101 7ans: 83 9ans: 87 11ans: 86	M.	Hôpital ou Centre spécialisé
Veinosités accentuées	Normal	Normal	Atonie relative	TM	4ans 1/2 : 83 6ans 1/2 : 85	M.	Milieu familial
Disjonction des sutures puis norma- lisation Grand volume	Oedème puis normali- sation	Normal	Atonie relative	BL TM	8mois: 75 16mois: 37 2ans : 38 3ans : 35 4ans 1/2 : 53 6ans : 69	M.	Hôpital
Grand axe antéro- postérieur	Atrophie optique	Irritatif	Atonie relative	BL Wisc	3ans : 52 4ans : 48 5ans : 48 7ans : 58	M.	Hôpital ou Centre spécialisé
Grand volume Grand axe antéro- postérieur Bosses fron- tales et occipitales accentuées	Normal	Normal	Atonie Très faible coopération Puérilité	TM Wisc	7ans : 72 9ans : 69 10ans : 64 14ans : 55 15ans : 56	M.	I.M.P.

[illegible]

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand volume	Pâleur papil- laire puis normal	Ralenti puis normal	Atonie, mais bonne coopéra- tion sous sti- mulation	TM NEMI Wisc "	10ans: 90 11ans: 74 12ans: 61 16ans: 72	m.	Centre d'Education motrice
Grand volume Bosse fron- tale accen- tuée. Petite disjonctior des coro- nales tran- sitoire	Normal	Ralenti puis normal	Passivité totale puis coopération sous stimula- tion	TM " Wisc " " "	6ans: 68 8ans: 74 9ans: 52 11ans: 55 12ans: 45 14ans: 51	M.	Hôpital puis Centre spé- cialisé à 14 ans
Normal	Normal	Asymétrique puis normal	Coopération active puis atonie néces- sitant une stimulation constante	TM " " Wisc "	4ans:110 5ans:102 6ans: 90 8ans: 83 10ans: 72	M.	Centre pédagogique
Grand volume	Normal	Ralenti et irritatif	Atonie relative	NEMI	11ans: 58	B.	Famille à domicile
Grand volume Net surplomb frontal Selle tur- cique élargie	Normal	Normal	D'abord instable puis atone et enfin coopé- rante active	BL " TM Wisc	20mois:55 27mois:85 3ans 1/2 : 116 5ans: 108 6ans: 93 7ans: 104 8ans: 107	T.B.	Classe N

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Petit volume Grand axe vertical Minime dis- jonction de la coronale	Normal	Normal	A 2 ans : éveillé, très drôle	BL	2ans: 80	m.	?
Grand volume	Normal	Ralenti puis Normal	Opposant	TM	4ans: 82 5ans: 82	M.	0
Normal Sillons vas- culaires frontaux G.A.P.	Normal	Normal	Opposante, puis atone coopérant sous stimula- tion	TM Wisc	5ans: 68 7ans: 88	m.	Centre médico- pédagogique
Grand volume Selle turcique volumineuse	Normal	Ralenti puis Normal	Coopérante active	Wisc	17ans: 92 18ans: 87	T.B.	Centre de formation profession- nelle
Normal	Normal	Normal	Coopérant actif	TM	7ans:109	T.B.	Classe N
Volume normal Coronale hypercon- densée Petite base bregmatique Petites empreintes postérieures	Normal	Normal	D'abord oppo- sant, puis coopérant actif Très anxieux Troubles affectifs	Wisc	8ans:110 12ans:115	M.	Ecole de handicapés
Normal	Normal	Normal	Coopérante active	TM	4ans1/2 :120	T.B.	0

[illegible]

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand volume Coronale un peu large sans dis- jonction vraie	Oedème lors de l'épi- sode hyper- tensif Normal	Normal	D'abord oppo- sante puis atone, coopé- rante sous stimulation	BL TM	7mois:72 18mois:50 3ans :52 4ans :62 4ans 1/2 : 57	M.	0
Grand volume	Normal	Normal	Coopérant actif	BL	3ans: 90	T.B.	0
Grand volume Grand axe vertical	Pâleur papil- laire	Normal	Atonie totale Vie végéta- tive	BL	6mois:22	T.B.	0
Normal G.A.P.	Normal	Irritatif puis Normal	D'abord oppo- sante puis atone, coopé- rant sous sti- mulation	BL	18mois:40 22mois:52 32mois:53 3ans :72	T.B.	0
Grand volume Rupture corticale après trauma- tisme	Normal	Normal	Atone, coopé- rant sous sti- mulation	BL TM	10mois:47 22mois:44 2ans 1/2 : 58 4ans : 68	M.	Famille : non scola- risé

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand volume Selle turcique ouverte et aplatie	Normal	Normal	Instable	BL TM	1an1/2:71 2ans1/2:70 3ans : 70 4ans : 80 5ans1/2:84	M.	Non scolarisée Famille
Normal	Normal puis baisse progres- sive de l'acuité visuelle	Irritatif	Atonie, indif- férence	TM	3ans1/2 : 65	B.	0
Normal	Normal	Normal	Nourrisson gai souriant	BL	11mois:81	B.	Famille
Normal G.A.P.	Normal	Non pratiqué	Coopérant actif Agressivité verbale	TM	6ans 1/2 : 96	T.B. mais surpro- tectrice	Externat
Empreintes pariétales discrètes	Normal	Normal	Opposant, anxiété, boulimie.	Wisc	9ans: 90 12ans: 90	B.	Famille Externat
Petit volume Fontanelle ouverte à 18 mois	Pâleur papil- laire	Normal	Atonie totale Vie végétative	BL	18mois=20	M.	-

ANAMNESE				CLINIQUE						
Obs n°	Age Sexe	Spina	Déri- vation	CONTEXTE		CRANE		SIGNES NEUROLOGIQUES CENTRAUX		
				Para- plégie	Incon- tinence	Morpho- logie	P.C.	Moteurs	H.I.C. Méningites	C
49	1970 F.	Opéré à la 24e heure	V.C. à la 24e heure V.P. à 21mois sans inci- dents	2	xxx	D	2ans= 48,5cm N 4ans=50cm N	0	0	0
50	1968 F.	Opéré à la 24e heure	V.C. lers mois	3	xxx	H	4ans=57cm (+5 DS)	0	0	0
51	1970 M.	Opéré à la 24e heure	V.C. lers mois	3	xxx	H	2ans=53cm (+3 DS) 3ans=54cm (+3 DS)	0	0	0
52	1967 F.	Opéré à la 48e heure	V.C. à 6 mois	2	xxx	H	6ans=54cm (+2 DS)	0	0	0
53	1968 F.	Opéré au 11e jour	V.C.au 3e mois reprise V.P. à 4 ans	1	xxx	H	27mois= 51,5cm (+2 DS)	0	Cris, vomis- sements HIC à 4ans	0
54	1968 M.	Opéré à la 48e heure	V.C.au 8e jour reprise V.P. à 4ans1/2	4	xxx	H	4ans=54cm (+2 DS) 4ans 1/2= 56,5cm (+4 DS)	0	Méningite et HIC Céphalées Douleurs à la pression de la valve puis obnu- bilation Mort à 4ans 1/2	Crises convulsives généralisées

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand axe antéro- postérieur	Normal	Normal	Instable, pas- sivité fré- quente	TM	3ans1/2:84	T.B.	0
Grand volume	Normal	Irritatif	Atonie, passi- vité, dépen- dance extrême de l'entourage	TM	6ans: 52 6ans1/2:52	M.	Famille non sco- larisée
Très grand volume Grand axe antéro- postérieur	Normal	Normal	Opposant, pau- vreté de l'ac- tivité sponta- née	BL	2ans: 70	T.B.	Maternelle normale
Grand volume	Normal	Irritatif	Atonie rela- tive Coopération sous stimula- tion	TM	6ans:52	M.	Non sco- larisé Famille
Volume un peu grand	Normal puis oedème (HIC) puis Normal	Mal syn- chronisé puis ralenti	Instable, troubles psycho-carac- tériels avec phase d'agres- sivité, puis plus coopé- rante sous stimulation	BL	4ans: 32 6ans: 34	M.	Centre de débiles profonds
Grand volume Empreintes postérieures puis légère disjonction des sutures (HIC)	Normal puis oedème (HIC) et flaque hémorra- gique à droite	Non pratiqué	Atonie relative Coopération sous stimu- lation	BL	4ans: 72	M.	-

ANAMNESE				CLINIQUE						
Obs n°	Age Sexe	Spina	Déri- vation	CONTEXTE		CRANE		SIGNES NEUROLOGIQUES CENTRAUX		
				Para- plégie	Incon- tinence	Morpho- logie	P.C.	Moteurs	H.I.C. Méningites	C
55	1963 F.	Opéré à 8 j. 2 ans 4 ans	Non dérivé	1	xxx	M	3ans 1/2= 47,5cm (-3 DS) 10ans= 47,5cm (-4 DS)	0	0	0
56	1971 F.	Non opéré	Non dérivé	1	xxx	Dysmor- phie faciale	6mois=42cm N 2ans=48cm N	0	0	0
57	1968 M.	Opéré à au 7e jour	Non dérivé	1	xx	H	4ans=56cm (+ 4 DS)	0	Méningite purulente à 2 mois (avant entrée)	0
58	1960 M.	Opéré à 11 ans dorsal haut méconnu	Non dérivé	3	xx	N	11ans= 53,5cm N 14ans=55cm N	0	0	0
59	1968 F.	Opéré à la 24e heure	Non dérivé	2	xxx	N	4ans=49cm N	0	0	0
60	1969 M.	Opéré à la 24e heure	Non dérivé	3	xxx	N	2ans= 50,8cm (+1 DS) 3ans= 51,5cm (+1 DS)	0	0	0
61	1956 M.	Opéré à la 2e heure	Dériva- tion externe tempo- raire (2ème mois)	1	xxx	H	15ans=60cm (+4 DS)	0	0	0
62	1966 M.	Tumoral Non opéré	Non dérivé	1	xxx	N	5ans 1/2= 51cm N 8ans= 53,5cm N	0	0	0

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Petit volume Coronales hyperconden- sées Petite crâ- niosténose ?	Normal	Normal	Coopérante active	Wisc	8ans1/2: 79 10ans:79	M.	Hôpital non scolari- sée en famille
Sutures un peu larges sans dis- jonction G.A.P.	Normal	Ralenti puis Normal	Atonie totale Aucune coopé- ration	BL	6mois:40 18mois:40	M.	0
Grand volume	Normal	Non pratiqué	Coopérant actif	TM	4ans: 90	B.	0
Normal	Veines dilatées	Normal	Coopérant actif	Wisc	12ans: 85 13ans 1/2 : 95	T.B.	Centre de réadaptation par le tra- vail
Normal	Normal	Normal	Atonie Faible coopé- ration	TM	4ans:116	m. car surpro- tection	Famille Externat
Normal	Normal	Normal	Atonie relative Coopération sous stimu- lation	BL	2ans1/2: 86	T.B.	0
Grand volume	Normal	Normal	Coopérant actif	Wisc	15ans:112	T.B.	Famille Cours par correspon- dance
Normal	Normal	Normal	Coopérant actif	évalué à 100 à 8 ans		T.B.	Famille Externat

[illegible]

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Crâne un peu étroit G.A.P.	Normal	Non pratiqué	Atonie rela- tive Coopération sous stimulation	Wisc	7ans: 87 9ans: 88 10ans: 96	M.	Centre spécialisé
Petit volume Minimes empreintes Très légère disjonction des sutures	Normal	Normal	Coopérante active	TM Wisc	4ans: 96 6ans: 107	T.B.	Famille Externat
Grand axe antéro- postérieur	Normal	Normal	Passivité totale puis coopération sous stimula- tion	TM Wisc	8ans: 75 9ans: 75 11ans: 76	T.B.	Famille Externat Classe N
G.A.P. Normal	Normal	Mal organisé	Coopérante active Anxieuse	Wisc	12ans: 98	T.B.	Classe de handicapés moteurs
Légère dis- jonction des sutures GAP	Normal	Normal	Nourrisson éveillé et souriant	BL	4mois: 100	M.	0
Normal	Normal	Non pratiqué	Passivité totale en milieu hos- pitalier	Wisc	12ans: 109	m.	Hôpital puis famille
Normal	Normal	Normal puis irritatif	Coopérant actif	TM	6ans: 106 7ans: 111	T.B.	Famille Externat Classe N
Crâne haut et aplati latéralement G.A.P.	Normal	Non pratiqué	Coopérant actif	TM	5ans: 131	T.B.	Famille Externat Classe N

[illegible]

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Volume excessif Petite bosse bregmatique	Tortuosi- tés vas- culaires	Normal	Instabilité majeure Sentiment de frustration	TM Wisc	4ans: 68 7ans: 68 8ans: 57	M.	I.M.P.
Grand axe antéro- postérieur	Normal	Non pratiqué	Etat général catastrophique	Non pratiqué		B.	0
Normal G.A.P.	Normal	Ralenti puis Normal	Coopérante active	NEMI Wisc	14ans: 69 15ans: 80 17ans: 80	B.	Centre d'appren- tissage
Grand volume Coronales un peu condensées	Normal	Normal	Coopérante active	NEMI	14ans: 86 16ans: 89	B.	Famille Externat Classe N
Très grand volume Selle tur- cique très ouverte	Normal	Normal	Passive puis faible coopé- ration	BL TM	5mois:100 2ans 1/2 : 90 4ans: 95	B.	Jardin d'enfants
Normal Empreintes vasculaires transitoires	Normal	Ralenti puis Normal	Coopérant actif	NEMI TM Wisc	4ans:130 7ans:137 9ans:132	T.B.	Famille Externat Classe N
Petit volume	Normal	Normal	Coopérante active	TM Wisc	4ans1/2: 86 5ans1/2: 90 6ans1/2: 96	B.	Famille Externat Classe N

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Grand volume Asymétrie crânienne Crâniosté- nose coro- nale	Normal	Normal	Atonie relative	TM	5ans: 78 6ans: 76	T.B.	Hôpital
Veinosités excessives	Normal	Normal	Atonie relative	BL TM Wisc "	5ans: 67 7ans: 80 8ans: 82 9ans: 76	M.	Famille Externat Classe N
Petit volume Selle turcique élargie	Normal	Labilité de l'élec- trogénèse	Instable Bouffées d'agressivité	TM "	8ans: 80 10ans: 85	m.	Famille Externat
Normal	Normal	Normal	Atonie relative	TM	4ans: 80 6ans: 72	T.B.	-
Empreintes très marquées Disjonction de la coronale Ouverture de la selle turcique	Atrophie optique puis oedème	Irritatif	Atonie majeure	BL	5ans: 53	B.	0
Grand volume	Normal	Normal	Opposant	BL	3ans: 80 5ans: 74 6ans: 65	B.	Impossible en milieu familial
G.A.P.	Oedème bila- téral	Ralenti	Apathie, indifférence totales	Evaluation à 31 à 1an 1/2		M.	Centre spécialisé

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Très grand volume	N	N	Atonie relative	TM	10ans: 60 11ans: 64 13ans: 53	m.	Centre de rééducation
Normal	Normal	Electro- gênèse mal organisée	Instabilité majeure Crise psycho- tique aiguë	TM Wisc	4ans 1/2 : 61 6ans: 61 10ans: 49 13ans: 47	M.	I.M.P.
Normal G.A.P.	Normal	Normal	Indifférent	BL	28mois:40 3ans: 37	M.	N.P. (3 ans)
Coronale hypercon- densée	Normal	Non pratiqué	Coopérant actif	Wisc	13ans: 93	T.B.	Classe normale
Empreintes minimes	Non pratiqué	Non pratiqué	Coopérant actif	Wisc	10ans 1/2: 93	T.B.	Classe normale
Grand volume Crânio- synostose sagittale	Normal	Normal	Bébé			DDASS	N.P.
Coronales invisibles	Normal	Irritatif (vertex + région rolandique)	Atonie relative Coopération sous sti- mulation	Wisc	7ans: 85 8ans: 66	B.	Familiale = 0
Petite saillie bregmatique	Normal	Normal	Instable	TM	8ans: 64	M.	0
Petit volume Crâne très haut Empreintes digitiformes diffuses Coronales hypercon- densées	Pâleur papil- laire	Irritatif	Atonie totale	BL	3ans 1/2 : 20	B.	Centre

ANAMNESE				CLINIQUE						
Obs n°	Age Sexe	Spina	Déri- vation	CONTEXTE		CRANE		SIGNES NEUROLOGIQUES CENTRAUX		
				Para- plégie	Incon- tinence	Morpho- logie	P.C.	Moteurs	H.I.C. Méningites	C
94	1970 F.	Opéré à la 24e heure	0	2	xxx	D	2ans=48cm N	0	0	0
95	1957 F.	Opéré à la 24e heure	0	3	déri- vée	H	14ans= 61,5cm (+4 DS)	Spasti- cité BBK droit Trépida- tion ep. bilaté- rale	0	Crises convulsives généralisées
96	1973 M.	Opéré à la 8e heure	V.C. au 2e mois	bébé	bébé	D	4mois= 41cm N 6mois= 43cm N 13mois= 46cm N	0	0	0
97	1964 M.	Opéré à 9 ans	0	1	x	N	9ans 1/2 54 cm N	0	Méningite à 9 ans 1/2	0
98	1962 M.	Tumoral non opéré	0	1	x	N	13ans=54cm N	0	0	0
99	1964 F.	Opéré au 9e mois	0	3	déri- vée	N	2ans=49cm N	Athétose main gauche	0	0
100	1973 M.	Opéré à la 24e heure	V.C. 3e sem reprise à 2ans	3	xxx	N	3mois=40cm 9mois=45cm 2ans=49cm N	0	Tension fontanelle Vomissements en jet à 2 ans	0

EXAMENS PARACLINIQUES			BILAN PSYCHO-CARACTERIEL			ENVIRONNEMENT	
Radiologie du crâne	F.O.	E.E.G.	Comportement note psychologique	Q.I.		Famille	Scolarité Conditions
				Test	Total		
Front un peu vertical G.A.P.	Normal	Normal	Instable	BL	3ans: 57	M.	-
Très grand volume	Normal	Normal	Atonie relative Coopération sous stimu- lation	Wisc	13ans:61 14ans:67 15ans:75 17ans:73	M.	Centre Apprentissage spécialisé
G.A.P. Crâne étroit allongé Disjonction des sutures	Flou puis oedème gauche Norma- lisé	Microvol- tage droit puis normalisé	Bébé	BL	13mois:40	M.	Pouponnière
Normal	Normal	Normal	Coopération active	Wisc	9ans1/2: 105	T.B.	Classe N CE2 à 9 ans
Normale	Normal	Non pratiqué	Instable, caractériel	Wisc	13ans:96	M.	Classe N CE2 à 13ans
Atrésie fosse cérébrale antérieure	Normal	Normal	Atonie totale	BL TM	2 et 3ans : 25 11ans: 28	M.	0
Normale G.A.P.	Normal	Normal	D'abord éveillée puis apathie	BL	4mois:88 10mois:84 2ans :47 2ans3mois :55	B.	0

II - LES ACCIDENTS MAJEURS

Leur symptomatologie est, le plus souvent, aiguë, bruyante et ils imposent un traitement d'urgence. Ce sont des syndromes bien connus, codifiés, mais nous allons voir que, parfois, ils sont susceptibles de revêtir une forme clinique particulière sur le terrain très spécial du myéloméningocèle.

A - L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Nous distinguerons les accidents hypertensifs survenus dans le service, qui ont donc pu être observés et analysés, des manifestations notées après le départ des enfants du centre de rééducation, au sujet desquelles les renseignements sont évidemment moins précis.

Douze enfants ont présenté une séméiologie hypertensive intracrânienne durant leur séjour (Obs. n° 4, 6, 20, 23, 38, 40, 44, 53, 54, 82, 84, 100).

Deux enfants sont décédés dans les suites directes de cette poussée hypertensive (obs. n° 54 et 82).

Par ailleurs, nous avons appris qu'en dehors du service, 4 enfants avaient présenté une hypertension intracrânienne (obs. n° 24, 41, 48, 67), trois devant s'avérer mortelles (obs. n° 41, 48, 67).

1°) Les circonstances de survenue

- L'âge

Les troubles sont apparus entre le 7ème mois (obs. n° 40) et la sixième année (obs. n° 4), avec un pic de fréquence très net entre 4 et 5 ans (obs. n° 4, 6, 20, 38, 44, 53, 54, 82, 84) et, à un moindre degré, vers la 2ème année (obs. n° 23, 24, 46, 100). Les chiffres apparaissent très nets pour les décès survenus respectivement à 23 mois (n° 48), 27 mois (n° 67), 4 ans (n° 41), 4 ans 1/2 (n° 54) et 5 ans 1/2 (n° 82).

- Les antécédents cérébraux

- Tous ces enfants, avant leur entrée dans le service, avaient été, plus ou moins précocement valvés, à l'exception de deux d'entre-eux (obs. n° 48 et 82). On relevait ainsi 12 dérivations ventriculo-cardiaques primitives (obs. n° 4, 6, 20, 23, 24, 38, 41, 53, 54, 67, 84, 100) et deux dérivations ventriculo-péritonéales (obs. n° 40 et 44) pratiquées entre la 24ème heure (obs. n° 4, 23, 67) et le 9ème mois (obs. n° 20), la plupart étant réalisées dans les premières semaines (1ère : n° 40, 44, 54 ; 3ème : n° 38, 100 ; 4ème : n° 6 ; 6ème : n° 41, 72 ; 12ème : n° 53 ; 17ème : n° 24, 84).

- A leur premier séjour, 7 enfants présentaient une hydrocéphalie manifeste avec un périmètre crânien excessif (obs. n° 6, 20, 23, 38, 40, 53,

54) ; 7 enfants arrivaient avec un P.C. normalisé, deux d'entre eux ayant un faciès normal (obs. n° 82 et 100), 4 présentant une dolichocéphalie nette (obs. n° 24, 41, 67, 84). Deux enfants s'avéraient, enfin, être microcéphales (obs. n° 4 et 48).

- Une encéphalocèle frontale était associée dans un cas (n° 41).

- Les mécanismes possibles

Pour les 16 enfants ayant déjà été dérivés, un dysfonctionnement de la valve a toujours été retrouvé à l'origine des troubles présentés. Parmi les deux enfants non dérivés, l'un est décédé en milieu familial (obs. n° 48) et nous n'avons pas de renseignements précis pouvant éclairer le mécanisme exact des phénomènes hypertensifs. Nous pouvons seulement noter qu'il s'agissait d'un enfant présentant une microcéphalie majeure (- 4 D.S.) qui avait eu une naissance troublée par une souffrance néonatale (siège décompleté, réanimation néonatale).

Le dernier cas, enfin, mérite d'être souligné (obs. n° 82). Bien que le périmètre crânien et le faciès aient été entièrement normaux, une ventriculographie avait révélé, dès l'âge de 2 ans 1/2, l'existence d'une hydrocéphalie interne sans doute par malformation d'Arnold-Chiari associée. Aucune sanction chirurgicale n'avait été prise, et l'hydrocéphalie, longtemps bien tolérée, s'est brusquement et tardivement décompensée.

2°) La séméiologie

Parmi les 12 cas observés dans le service, rarement le syndrome hypertensif a été noté dans son ensemble avec la classique association des céphalées, vomissements, vertiges... ces différents symptômes s'avérant d'ailleurs bien difficiles à évaluer chez le tout petit enfant.

- Signes cliniques d'alarme

. *Les vomissements*, le plus souvent en jet, sont retrouvés très fréquemment, puisqu'ils sont présents dans 8 cas (obs. n° 6, 20, 23, 38, 44, 53, 82, 100). Mais il ne faut pas oublier que, isolés, ils n'ont pas, tant s'en faut, de valeur absolue puisqu'ils accompagnent souvent de banales infections de la sphère O.R.L. ou, particulièrement chez les Spinas, des infections urinaires. S'ils doivent toujours faire suspecter une reprise hypertensive chez ces enfants, ils demandent aussi à être intégrés dans leur contexte. Ils prennent surtout leur valeur de par leur association toujours réalisée dans nos observations, avec l'un des signes suivants.

. *Les céphalées* sont rapportées par 5 des enfants (obs. n° 20, 23, 44, 54, 82), s'accompagnant de vomissements dans 4 cas (obs. n° 20, 23, 44, 82).

. La classique *augmentation du périmètre crânien* doit, bien sûr, être recherchée, mais elle reste inconstante et, surtout sensible chez le jeune enfant, est retrouvée dans 5 cas (obs. n° 4, 23, 38, 40, 54).

. *La tension de la fontanelle* est notée dans deux cas (obs. n° 40 et 100).

. *Des malaises de type syncopal* avec des troubles vasomoteurs ont attiré l'attention sur l'éventualité de l'hypertension dans un cas (n° 6).

. *Une raideur de la nuque* accompagnait les céphalées dans un cas (obs. n° 20) ; de même, dans un autre cas (obs. n° 54), l'apparition d'un oedème autour de la dérivation, dont la palpation devenait douloureuse, a fait suspecter la reprise évolutive.

. Mais ce sont, sans conteste, *les troubles du comportement* qui représentent un signe d'alarme électif chez l'enfant, notamment chez le tout petit. Ils sont retrouvés dans 8 cas (obs. n° 4, 23, 40, 44, 53, 54, 100), réalisant, le plus souvent, un tableau de somnolence, d'obnubilation, d'atonie totale, parfois entrecoupée de cris incessants (obs. n° 4 et 53) qui traduisent sans doute alors des céphalées.

Parfois même, ils s'avèrent être le seul symptôme alarmant, précédant l'apparition d'autres signes (obs. n° 40 et 100) ou faisant seuls porter le diagnostic clinique (obs. n° 4).

Ainsi la chute vertigineuse du quotient intellectuel passant de 84 à 47 en 14 mois, chez un enfant devenant apathique, moins créatif, a permis de déceler une poussée hypertensive à bas bruit (obs. n° 100) et de rendre la dérivation à nouveau fonctionnelle ; l'enfant retrouve alors son comportement antérieur et son Q.I. s'élève à nouveau progressivement.

. Enfin, l'hypertension intracrânienne peut se révéler totalement *asymptomatique* (obs. n° 84).

- Les examens paracliniques classiques

Ils peuvent être d'un grand secours mais on ne doit pas en attendre un verdict infaillible, en dehors des explorations plus poussées en milieu neuro-chirurgical. Ainsi la boîte crânienne garde chez l'enfant, et d'autant plus qu'il est plus jeune, une certaine extensibilité ; la dérivation conserve souvent un fonctionnement partiel, si bien que les renseignements fournis par la *radiographie du crâne* sont souvent décevants.

Elle s'avère ainsi normale dans 6 cas (obs. n° 20, 38, 40, 44, 53, 84) montrant, dans l'une des observations (n° 38), une coronale un peu large, mais sans disjonction vraie

Dans deux cas (obs. n° 6 et 100), si elle ne décèle aucune image hypertensive, elle objective nettement le débranchement de la valve.

Ce signe n'est d'ailleurs pas formel car cet incident ne s'accompagne pas toujours d'une reprise hypertensive. Ainsi, récemment, un enfant (obs. n° 23) a été opéré sans avoir manifesté le moindre signe clinique ou paraclinique hypertensif, mais à titre systématique devant cette constatation radiologique.

Une seule fois (obs. n° 54) elle révèle l'apparition d'empreintes diffuses importantes.

Dans 4 cas enfin (obs. n° 4, 23, 54, 82) elle fait apparaître une disjonction nette des sutures, se normalisant d'ailleurs après l'épisode

hypertensif (sauf n° 54 évoluant vers la mort).

- *L'examen ophtalmologique* du fond d'oeil s'avère plus fréquemment perturbé.

S'il peut être normal (obs. n° 6 et 100) ou ne révéler qu'une pâleur papillaire (obs. n° 4°) ou une simple baisse progressive de l'acuité visuelle (obs. n° 44), il montre le plus souvent l'apparition d'un *oedème papillaire* bilatéral. C'est le cas dans 8 observations (n° 4, 20, 23, 38, 53, 54, 82, 84), cet oedème s'accompagnant parfois de tortuosités vasculaires (n° 20) ou de flaqes hémorragiques (n° 54). *Il peut même être le seul signe révélateur de l'hypertension intracrânienne* (obs. n° 84). Enfin, il disparaît en même temps que la séméiologie hypertensive.

3°) La sanction thérapeutique

Tous ces enfants ont été adressés en service neurochirurgical et tous ont été opérés ou réopérés.

Dans 4 cas, la dérivation ventriculo-cardiaque initiale a été reprise mais non transformée (obs. n° 6, 20, 23, 100).

Dans 4 cas, elle a été transformée en ventriculo-péritonéale (obs. n° 4, 38, 53, 54).

Dans 2 cas, inversement, la dérivation ventriculo-péritonéale a été transformée en ventriculo-cardiaque (obs. n° 40 et 44).

Dans 2 cas (obs. n° 82 et 84), une ouverture de la lame sus-optique a été pratiquée ; les suites opératoires ont été troublées par des pauses respiratoires ayant entraîné le décès dans un cas (obs. n° 82).

Enfin, malgré la transformation de la dérivation en ventriculo-péritonéale, un enfant a présenté une récurrence précoce hypertensive et est décédé en milieu chirurgical des suites de troubles respiratoires (obs. n° 54).

Il faut, pour être complet et objectif, mentionner une dernière éventualité surprenante, celle de la discordance entre les observations réalisées au centre de rééducation et les constatations à l'arrivée de l'enfant en neurochirurgie. Deux fois en effet, la découverte d'un oedème papillaire associé à des troubles du comportement (obs. n° 4) nous ont fait muter une enfant en service spécialisé... où, l'oedème n'étant pas retrouvé, l'abstention fut préconisée. Devant la persistance de l'atonie et de la somnolence entrecoupées de cris inexplicables, les constatations ophtalmologiques du service restant toujours aussi alarmantes, ce ne fut qu'après sa troisième mutation que l'on découvrit un dysfonctionnement de la valve et que la dérivation fut rendue fonctionnelle.

A l'inverse, dans une observation récente (n° 96), l'apparition d'un oedème papillaire chez un enfant dont le périmètre crânien augmentait anormalement vite nous a conduit à le confier à nouveau au service

neurochirurgical d'origine. Aucune anomalie n'étant plus retrouvée à son arrivée, l'enfant nous revient et les données ophtalmologiques s'avèrent effectivement normalisées, les suites lointaines ne révélant aucune reprise évolutive de l'hydrocéphalie valvée.

S'agit-il donc dans un cas comme dans l'autre de manifestations transitoires d'hypertension intracrânienne, la première se révélant finalement évolutive et la deuxième, très brève, se normalisant spontanément et très rapidement ?

B - LES MENINGITES ET LES COMPLICATIONS INFECTIEUSES DES DERIVATIONS VENTRICULAIRES

Après avoir étudié les méningites proprement dites, isolées ou associées à d'autres manifestations infectieuses, survenant chez des enfants dont le myéloméningocèle a été ou non opéré, nous distinguerons les complications infectieuses que peuvent présenter les enfants porteurs d'une dérivation ventriculo-cardiaque ou péritonéale.

1°) Les méningites

Si, globalement, nous retrouvons dans nos 100 observations la survenue de 10 méningites (obs. n° 4, 32, 35, 36, 54, 57, 83, 87, 91, 97), encore faut-il les diviser en deux groupes : les méningites purulentes, au nombre de 7 (obs. n° 4, 32, 54, 57, 83, 91, 97) et les méningites lymphocytaires non tuberculeuses dont la survenue intercurrente dans 3 de nos observations (n° 35, 36, 87) doit être soulignée, l'une de ces dernières s'avérant être d'origine ourlienne (obs. n° 35).

a) Les circonstances d'apparition

- Dans 3 cas, ces méningites purulentes sont apparues chez des enfants dont le myéloméningocèle n'avait pas été opéré (obs. n° 4, 91, 97). Une seule fois (obs. n° 4), le Spina Bifida d'aspect tumoral n'était pas le siège évident d'un écoulement de L.C.R. Mais dans les deux autres cas, il existait indiscutablement une fistule méningée, que le suintement de L.C.R., reconnu, survienne sur un Spina apparent et sciemment non opéré (obs. n° 91), ou, au contraire, qu'il ne soit retrouvé que par l'interrogatoire (obs. n° 97). Cette dernière observation a ainsi permis la découverte, à l'âge de 9 ans 1/2, d'un Spina Bifida jusque là méconnu, se révélant bruyamment sur le plan clinique à l'occasion de cette méningite à *Proteus mirabilis* !

A l'inverse, ô paradoxe, un myéloméningocèle dûment étiqueté, tumoral, suintant, peut très bien être négligé pendant 13 ans et ne donner lieu pourtant à aucune surinfection (obs. n° 16)...

- Dans tous les autres cas, l'intervention avait été très précoce (obs. n° 32, 35, 36, 54, 57, 83) ou, une seule fois, retardée jusqu'au 13ème mois (obs. n° 87), le Spina, d'allure tumorale, n'étant pas ulcéré à la naissance.

- Dans une seule de nos observations (n° 32), le point de départ direct de la méningite est une septicémie développée à partir du matériel de dérivation d'un enfant valvé précocement.

- Dans un cas, il est retrouvé une surinfection de la plaie opératoire du myéломéningocèle (obs. n° 57).

- Restent donc deux cas de méningites purulentes survenus chez des enfants dont le Spina Bifida avait été précocement opéré et ne s'accompagnait pas de septicémie. L'un de ces enfants (obs. n° 83) présentait une hydrocéphalie non valvée, la méningite, pneumococcique, survenant au 6ème mois. L'autre observation (n° 54) est plus complexe, l'enfant ayant réalisé simultanément une méningite et une hypertension intracrânienne due à l'obstruction de sa dérivation ventriculo-cardiaque...

b) La séméiologie

Elle s'avère très banale, réalisant le classique syndrome méningé dont seule la survenue chez l'enfant peut parfois rendre l'interprétation initiale difficile. Mais devant l'association rapide à une hyperthermie franche d'une obnubilation ou de troubles du comportement, d'une raideur méningée, de vomissements en jet et, chez l'enfant plus grand, de rachialgies, il ne faut pas hésiter à pratiquer une ponction lombaire. Il faut aussi souligner l'importance, comme signe d'appel, d'une hyperthermie à 39°-40° chez des enfants qui, bien que très souvent porteurs d'une infection urinaire même parfois massive, restent volontiers apyrétiques.

c) Le traitement

Outre le traitement médical d'urgence, adapté selon le germe responsable et sa sensibilité, une reprise neurochirurgicale a été nécessaire dans deux cas :

- une fois (obs. n° 32) la méningite était secondaire à une septicémie à staphylocoque doré, compliquée d'une arthrite du coude droit, et développée à partir du matériel de dérivation ventriculo-cardiaque. Le cathéter a d'abord été retiré et une dérivation externe temporaire instaurée. Dans un deuxième temps, il a été procédé à une ablation totale du matériel, sans pour autant que l'enfant présente ultérieurement une poussée hypertensive intracrânienne manifeste.

- Dans l'autre cas (obs. n° 54), la méningite était contemporaine d'une obstruction de la dérivation ventriculo-cardiaque à l'origine d'une poussée hypertensive. La dérivation est alors transformée en ventriculo-péritonéale.

d) Les séquelles

Les trois méningites lymphocytaires ont régressé sans séquelles (obs. n° 35, 36, 87), de même que 4 des méningites purulentes (obs. n° 32, 57, 91, 97).

Dans deux cas (obs. n° 4, 83), les suites ont été troublées par l'existence d'une hémiparésie droite :

- sous forme infantile fruste se traduisant surtout par une mauvaise utilisation du membre supérieur droit (obs. n° 83),
- ou bien totale, avec mouvements athétoïdes (obs. n° 4).

La dernière observation enfin (n° 54) est la plus tragique : les phénomènes hypertensifs et la méningite ont récidivé à deux mois d'intervalle et l'enfant est décédé après l'apparition de troubles respiratoires.

2°) Les complications infectieuses des dérivations ventriculaires

- Dans 2 observations (n° 32 et 72), le matériel de dérivation a été le point de départ d'une *septicémie* à staphylocoque doré pathogène. Complicée, dans un cas (n° 32), nous l'avons vu, d'une méningite, elle guérit sans séquelles après traitement médical et ablation du matériel. L'autre cas (n° 72) s'est avéré moins favorable puisque l'enfant, fragilisé par une prématurité certaine (8ème mois), devait décéder au 16ème mois en milieu neurochirurgical des suites directes de cette septicémie.

- Des *phénomènes infectieux locaux* au niveau de la cicatrice ou de la prothèse, sans extension septicémique, ont motivé dans deux autres cas (obs. n° 24 et 71) une reprise opératoire avant l'entrée des enfants dans le service. La dérivation ventriculo-cardiaque initiale a été supprimée dans l'une des observations (n° 71) sans que l'enfant présente ultérieurement une reprise évolutive de son hydrocéphalie. Dans l'autre cas (n° 24), la dérivation, posée au 4ème mois, est changée, mais maintenue en ventriculo-cardiaque.

Le classique mais très rare "*shunt nephritis*" n'est relevé dans aucune de nos observations. Décrite par BLACK (1965) et MALLEY, LABRUNE et Coll., cette complication infectieuse des dérivations ventriculo-cardiaques évolue en deux stades : après une phase septicémique initiale, des signes rénaux apparaissent au bout de 14 mois environ. Les signes d'appel les plus fréquents sont alors la survenue d'une hyperthermie, d'oedèmes ou d'une hypertension artérielle. Le bilan néphrologique révèle une hématurie micro ou macroscopique, une protéinurie, une infection urinaire et parfois même un véritable syndrome néphrotique et une baisse du complément.

Aucun traitement médical ne s'avérant efficace, l'ablation du matériel s'impose alors, amenant parfois une restitution ad integrum.

C - LES MANIFESTATIONS COMITIALES

Globalement, nous relevons dans nos 100 observations 16 cas où sont apparues, au cours de l'évolution, des manifestations comitiales plus ou moins typiques (obs. n° 3, 4, 6, 20, 22, 24, 29, 31, 40, 43, 54, 82, 84, 86, 93, 95).

a) Circonstances de survenue

- Encore faut-il distinguer de la comitialité vraie les convulsions accompagnant une hyperthermie, retrouvées dans 3 observations (n° 6, 86, 93). Une fois (n° 6), il s'est alors agi d'une crise convulsive généralisée, au cours d'un épisode infectieux s'accompagnant d'une réaction méningée, sans aucune récurrence ultérieure, sur un terrain de prématurité majeure (7ème mois).

Dans le 2ème cas (n° 86), la crise, de type généralisé, a accompagné un clocher hyperthermique et est restée isolée. La troisième observation enfin (n° 93) voit la survenue des crises, elles aussi généralisées, au cours d'un épisode de déshydratation aiguë, à l'âge d'un an. L'enfant présente ultérieurement de nouvelles crises, sévères, récidivantes, au cours de sa troisième année. L'hyperthermie n'a-t-elle fait que révéler une comitialité latente liée au Spina, ou bien au contraire, la déshydratation aiguë a-t-elle provoqué une souffrance cérébrale seule responsable des manifestations comitiales ultérieures ?

- Dans les 13 autres cas (n° 3, 4, 20, 22, 24, 29, 31, 40, 43, 54, 82, 84, 95) les troubles n'ont été contemporains d'aucune hyperthermie;

b) Leur type clinique

Le plus souvent, il s'est agi de crises convulsives généralisées typiques, puisqu'elles sont ainsi décrites dans 12 observations (n° 3, 6, 20, 24, 29, 40, 43, 54, 84, 95).

Une seule fois (n° 4), les convulsions ont été localisées à l'hémicorps gauche. D'apparition tardive, elles précèdent alors de quelques semaines l'apparition d'une hypertension intra-crânienne.

Dans les trois derniers cas, elles revêtirent une expression clinique très atypique. Un des enfants (obs. n° 22) présenta ainsi un épisode brutal d'apnée inspiratoire avec perte de connaissance et mouvements involontaires de la tête, régressif et isolé. Un autre enfant (obs. n° 31) fit discuter la survenue de crises comitiales très atypiques ou bien l'existence de chutes brutales du tonus. Dans la troisième observation (n° 82) nous notons plusieurs manifestations comitiales, à l'âge de 2 ans, caractérisées par une brusque hypotonie, avec chute de la tête en avant, une pâleur subite et des sueurs profuses.

c) Leur évolution

- Elle est essentiellement variable. Dans 12 de nos observations, ces manifestations comitiales sont restées soit isolées, soit localisées à une période très brève de l'évolution, et ne se sont pas reproduites ultérieurement (obs. n° 3, 4, 6, 20, 22, 24, 31, 40, 43, 82, 86, 95). Ainsi, malgré l'arrêt du traitement barbiturique, aucune récurrence n'a été notée chez une enfant (obs. n° 43).

Dans 4 cas seulement, ces crises se sont répétées de façon durable (obs. n° 29, 54, 84, 93).

Il convient alors de souligner que deux de ces enfants présentaient également des signes de dysrégulation haute : hydrocéphalie majeure

non valvée, avec P.C. à 62 cm à 11 ans (+ 6 D.S. !), contractures, athétose et spasmodicité au niveau des membres inférieurs dans un cas (n°29); hydrocéphalie valvée, hypotonie diffuse et mouvements athétosiques du membre supérieur droit, une reprise du processus hypertensif survenant ultérieurement dans l'autre cas (n° 84).

Un troisième enfant, nous l'avons vu (n° 93) n'a présenté cette comitialité que secondairement à un épisode de déshydratation aiguë.

Le quatrième enfant (obs. n° 54) n'a vu apparaître ces troubles comitiaux qu'à l'âge de 4 ans au décours d'une poussée hypertensive intracrânienne et d'une méningite dont l'issue commune a été fatale.

III - LE BILAN SEMEIOLOGIQUE

Après avoir rappelé les divers accidents majeurs que présentent parfois, sur le plan neurologique central, les enfants porteurs de Spina Bifida, nous allons entreprendre l'étude du bilan séméiologique effectué soit à titre complémentaire lors d'un de ces incidents, soit à titre systématique à la recherche d'un retentissement cérébral actuel ou antérieur pouvant ne pas être évident.

Nous analyserons ainsi successivement les données de l'examen clinique, des examens paracliniques classiques et du bilan psycho-caractériel.

A - L'EXAMEN CLINIQUE

Nous avons recherché dans chaque observation quelle était la forme du crâne de ces enfants lors de leur entrée dans le service, et s'ils présentaient, de manière constante ou intermittente, des mouvements anormaux.

1°) La forme du crâne

En dehors des hydrocéphalies manifestes, avec leur faciès très typé et leur périmètre crânien excessif, et les crânes sans conteste normaux, nous sommes très souvent en présence d'enfants ayant un périmètre crânien compris dans les limites de la normale mais dont la morphologie crânienne reste assez particulière : front bombé, grand axe antéro-postérieur... Nous avons aussi été amenés à distinguer trois catégories principales : les hydrocéphales, les crânes normaux et les dolichocéphales, en ne considérant comme pathologique et sûrement excessif que les P.C. s'écartant de la normale de plus de deux déviations standard. Avec une moindre fréquence, nous avons également observé des microcéphalies et, surtout chez le nourrisson, des crânes à grand axe vertical "en tour".

Etudions donc leur importance respective.

- Une hydrocéphalie manifeste est relevée dans 39 cas (obs. n° 5, 6, 7, 10, 15, 17, 18, 19, 20, 21, 23, 25, 26, 27, 29, 30, 32, 34, 38, 39, 40, 42, 43, 50, 51, 52, 53, 54, 57, 61, 71, 74, 75, 78, 83, 85, 90, 92, 95).

Leur répartition s'effectue de façon égale entre les hydrocéphalies indiscutables mais avec un périmètre crânien ne dépassant que de 2 ou 2,5 déviations standard le chiffre moyen, et les hydrocéphalies majeures dans lesquelles l'écart peut atteindre jusqu'à 12 déviations standard !

. On note ainsi 19 hydrocéphalies modérées (obs. n° 6, 7, 10, 15, 18, 20, 23, 25, 30, 32, 39, 43, 52, 52, 71, 74, 78, 90, 92).

. et 20 hydrocéphalies majeures (obs. n° 5, 17, 19, 21, 26, 27, 29, 34, 38, 40, 42, 50, 51, 54, 57, 61, 75, 83, 85, 95).

- Le crâne apparaît, par le volume et la morphologie, comme normal dans 28 cas (obs. n° 1, 8, 9, 12, 22, 28, 35, 36, 37, 44, 45, 47, 58, 59, 60, 62, 68, 69, 76, 79, 81, 82, 86, 88, 89, 97, 98, 99).

Il est à souligner que 24 de ces enfants n'ont jamais présenté le moindre signe clinique d'hydrocéphalie et n'ont donc pas été dérivés. Par contre, les 4 autres (obs. n° 37, 44, 47, 76) ont développé une hydrocéphalie qui a été précocement dérivée, sauf pour un cas (n° 47), et s'est stabilisé ultérieurement de façon remarquable, le faciès lui-même se normalisant.

- Une dolichocéphalie est notée dans 24 observations (n° 2, 3, 13, 14, 16, 24, 33, 41, 46, 49, 56, 63, 65, 66, 67, 70, 72, 73, 84, 87, 91, 94, 96, 100). Certaines formes méritent d'être précisées, se différenciant de la description commune comportant un surplomb frontal marqué.

Dans un cas (n° 56), le périmètre crânien s'avère strictement normal et il n'est noté aucun antécédent d'hydrocéphalie, mais l'enfant présente une dysmorphie faciale avec des oreilles basses, un nez en pied de marmite, un front olympien et une fontanelle large.

Un autre enfant (obs. n° 66) dont l'hydrocéphalie a été valvée, présente un faciès surtout mongoloïde avec un P.C. normal.

Un troisième enfant (obs. n° 46), lui aussi hydrocéphale précocement valvé, a vu son P.C. normalisé mais présente, en plus des traits dominants de la dolichocéphalie, un hypertélorisme, un nez épaté et des dents courtes. Dans l'observation n° 70, le crâne apparaît aplati latéralement.

Enfin, dans une autre observation (n° 91), le point essentiel est l'existence d'un front haut et étroit correspondant à la constitution d'une craniosténose coronale.

- Une microcéphalie a été observée dans 9 cas (obs. n° 4, 11, 31, 48, 55, 64, 77, 80, 93).

Si quatre de ces enfants (obs. n° 48, 55, 77, 80) n'avaient jamais présenté le moindre signe clinique d'hydrocéphalie, nous avons, par contre, eu la surprise de constater cette microcéphalie chez 5 enfants (obs.

n° 4, 11, 31, 64, 93) qui avaient été valvés précocement. La dérivation drainant l'excès liquidien révèle ainsi la microcéphalie sous-jacente, jusque là masquée.

- Nous distinguerons, pour terminer, parmi les hydrocéphalies manifestes deux observations voisines (n° 78 et 90) qui montrent l'apparition, après l'intervention de dérivation d'une asymétrie crânio-faciale prononcée, avec un énorme aplatissement latéral du crâne, signant ainsi la constitution ou la révélation secondaire.

Ces deux derniers cas révèlent l'importance de la surveillance attentive de ces enfants. En effet, si la morphologie céphalique et le périmètre crânien donnent d'utiles renseignements, c'est, certes pas leur constatation à l'arrivée de l'enfant, mais bien plus encore par leur variation, permettant ainsi, comme nous l'avons vu précédemment, de dépister ou confirmer par exemple une poussée hypertensive intracrânienne. En ce sens, l'examen clinique ne prend toute sa valeur que complété par les données de la radiographie du crâne.

2°) L'existence de mouvements anormaux ou de troubles du tonus (en dehors des crises comitiales).

Globalement, ces diverses manifestations peuvent être relevées dans douze de nos observations (n° 4, 29, 38, 40, 42, 48, 81, 82, 84, 85, 95, 99). Dans la moitié des cas, il s'agit de troubles du tonus, soit isolés (obs. n° 38, 40, 48), soit associés à divers mouvements anormaux (obs. n° 29, 82, 84). Dans les six autres cas (obs. n° 4, 42, 81, 85, 95, 99) seuls sont relevés ces mouvements incontrôlés.

Analysons succinctement les manifestations observées et leurs circonstances de survenue :

- *Observation n° 4* : Il s'agit d'une enfant ayant présenté une hydrocéphalie précoce, valvée, puis, au 8ème mois, une méningite purulente. Cette dernière laisse pour séquelles une hémiplégie droite avec athétose localisée.

Il faut rappeler, en outre, que malgré l'hydrocéphalie précoce, l'enfant présente dans le service une microcéphalie clinique ; des crises comitiales généralisées ont précédé de quelques semaines l'apparition d'un accès hypertensif intracrânien. Le Q.I. est chiffré à 29...

Si, dans ce cas précis, l'existence de mouvements athétosiques localisés à l'hémicorps droit trouve une explication dans les antécédents méningés de l'enfant, il n'en reste pas moins vrai qu'une véritable encéphalose hypertensive associée apparaît plausible...

- *Observation n° 29* : On note chez une enfant dont l'hydrocéphalie, non valvée, reste majeure, avec un P.C. dépassant la normale de 6 déviations standard, l'existence, outre une comitialité, d'une hypertonie diffuse associée à une athétose et une spasmodicité des membres inférieurs. L'examen révèle un Babinski bilatéral et des réflexes rotuliens et achilléens polycinétiques. Le Q.I. avoisine 50.

- *Observation n° 38* : Malgré une dérivation précoce, cet enfant présente une hydrocéphalie manifeste, avec un périmètre crânien dépassant la normale de 5 déviations standard. Une reprise évolutive hypertensive motive d'ailleurs la transformation de la dérivation en ventriculo-péritonéale. Une hypertonie avec, notamment, une contracture des adducteurs des cuisses et un équinisme bilatéral, s'avère seule responsable des troubles moteurs d'un enfant dont le Q.I. est voisin de 60.

- *Observation n° 40* : Cet enfant présente, après l'intervention précoce sur son myéломéningocèle une ventriculite à *Proteus* provoquant la constitution d'une hydrocéphalie pour laquelle une dérivation ventriculo-péritonéale est effectuée. La poursuite du processus hypertensif, avec des épisodes d'engagement bulbaire, entraîne alors la transformation de cette dérivation en ventriculo-cardiaque. Outre une comitialité clinique l'enfant présente une hypotonie extrême diffuse. Son Q.I. est effondré à 22.

- *Observation n° 42* : Malgré une dérivation précoce, l'hydrocéphalie de cet enfant reste majeure, avec un P.C. dépassant la normale de 4 déviations standard. L'examen révèle des troubles de la coordination des mouvements avec un tremblement intense des mains et des mouvements automatiques réflexes. Le Q.I. initial est chiffré à 47.

- *Observation n° 48* : Il n'existe, cette fois, aucune hydrocéphalie clinique, mais au contraire une microcéphalie manifeste, avec un P.C. inférieur à la normale de 4 déviations standard. On relève dans les antécédents de cette enfant une souffrance néonatale. L'examen met en évidence une hypotonie diffuse et un Q.I. effondré à 20.

- *Observation n° 81* : Pas d'hydrocéphalie, un P.C. plutôt insuffisant mais restant dans les limites de la normale, un Q.I. à 72 : ainsi se présente sommairement cette enfant dont l'examen révèle l'existence de troubles de la coordination des mouvements fins avec de petits tremblements au niveau des mains.

- *Observation n° 82* : Sans hydrocéphalie manifeste cet enfant présente une comitialité clinique et des troubles importants du tonus : sur un fond d'hypertonie diffuse avec contractures, surviennent des épisodes subits d'hypotonie brutale. Il existe par ailleurs des mouvements involontaires choréiformes. La survenue d'une hypertension intra-crânienne révélant l'hydrocéphalie latente, a nécessité l'ouverture de la lame sus-optique, l'issue s'avérant fatale. L'autopsie met en évidence une malformation d'Arnold-Chiari avec hydromyélie. Le Q.I. était chiffré à 50.

- *Observation n° 84* : Il s'agit d'un enfant dont l'hydrocéphalie a été valvée précocement et qui présente à son entrée dans le service un P.C. normalisé, mais surtout une hypotonie diffuse, des mouvements athétosiques du membre supérieur droit, une comitialité clinique et une débilité profonde avec un Q.I. effondré à 30.

- *Observation n° 85* : Cette enfant dont l'hydrocéphalie non valvée reste manifeste avec un P.C. dépassant la normale de 6 déviations standard, présente une incoordination des mouvements et une spasticité localisée au membre supérieur gauche. Son Q.I. avoisine 50.

- *Observation n° 95* : Une fois encore, l'hydrocéphalie non valvée, reste majeure, le P.C. dépassant la normale de 6 déviations standard. Il existe une comitialité clinique, une spasticité diffuse et l'examen révèle un Babinski à droite et une trépidation épileptoïde bilatérale. Le fond d'oeil décèle une atrophie optique. Le Q.I. est compris entre 60 et 70.

- *Observation n° 99* : Cette enfant ne présente pas d'hydrocéphalie manifeste et son histoire n'est émaillée d'aucun incident hypertensif bruyant. L'examen révèle l'existence de mouvements athétosiques de la main gauche, et d'une débilité profonde avec un Q.I. effondré à 25.

Qu'il s'agisse donc de troubles du tonus, d'athétose (obs. n° 4, 29, 84, 99), de spasticité localisée (obs. n° 85, 95, 29), de troubles de coordination des mouvements (obs. n° 42), de mouvements automatiques réflexes (obs. n° 42) ou choréiformes (obs. n° 82), nous retrouvons dans tous les cas un problème cérébral majeur. Ce peut être une microcéphalie associée à une souffrance cérébrale néonatale (obs. n° 48) ou, une encéphalose hypertensive à bas bruit (obs. n° 29, 42, 84, 85, 95) ou s'accompagnant de manifestations cliniques aiguës (obs. n° 4, 38, 40, 82) ou enfin, une encéphalopathie d'emblée associée au Spina (obs. n° 25).

Reste un cas (obs. n° 81) n'entrant apparemment dans aucune de ces trois catégories. Peut-on, avec ROUGERIE, parler alors pour toutes ces manifestations inattendues dans le cadre des myéloméningocèles, "d'anomalies neuro-fonctionnelles" ? En effet, si la lésion médullaire permet d'expliquer les paralysies de type périphérique, flasques sans contraction réflexe, associées à une anesthésie, qu'en est-il des contractions anarchiques involontaires, des troubles de coordination et des mouvements athétosiques ou choréiformes siégeant aux membres supérieurs ? Comment expliquer l'existence d'une spasmodicité avec des signes de Babinski et des trépidations épileptoïdes des Pieds ? L'interprétation de tous ces troubles semble bien difficile si l'on s'en tient à une origine médullaire sans admettre une participation centrale, cérébrale, soit primitive associée au Spina, soit secondaire, véritable encéphalopathie hypertensive.

L'existence de Q.I. d'emblée effondrés, inférieurs à 50 dans 75 % des cas, alors que globalement une telle débilité n'est retrouvée que dans environ 20 % de nos observations, plaide en faveur d'une encéphalopathie primitive, de même que la microcéphalie parfois notée. Les antécédents d'hydrocéphalie précoce, restant majeure malgré la dérivation ventriculaire, émaillée d'incidents hypertensifs inciterait plutôt à évoquer une encéphalose hypertensive. Il semble difficile de conclure de façon certaine à la prépondérance de l'un ou l'autre de ces facteurs dont l'intrication plus ou moins étroite paraît réalisée dans la plupart de nos observations.

B - LES EXAMENS PARACLINIQUES

Dans le cadre du Centre de Rééducation, les examens paracliniques se trouvent limités aux plus habituels, laissant les investigations plus approfondies (ventriculographies, encéphalographies gazeuses...) aux services neurochirurgicaux. Nous nous attacherons donc à décrire les

résultats de la radiographie du crâne, de l'examen ophtalmologique et de l'électroencéphalogramme pratiqués soit systématiquement soit lors d'un accident aigu. Puis, nous essaierons d'analyser les renseignements qu'ils peuvent nous apporter pour suivre l'évolution de ces enfants.

1°) La radiographie du crâne

Elle nous permet d'apprécier son volume, ses caractéristiques morphologiques, de visualiser ou non les sutures et d'en observer l'éventuelle disjonction, de révéler l'existence possible d'empreintes digitiformes, enfin, de vérifier si la dérivation ventriculaire est toujours en place, donc fonctionnelle.

Complétant l'examen clinique et la mesure du P.C., elle vient ainsi confirmer la distinction en trois grandes catégories :

- *Un volume excessif* souvent associé à un grand axe antéro-postérieur est retrouvé 39 fois (obs. n° 5, 6, 7, 10, 15, 17, 18, 19, 20, 21, 23, 25, 26, 27, 29, 30, 32, 34, 38, 40, 42, 43, 50, 51, 52, 53, 54, 57, 61, 71, 74, 75, 78, 83, 85, 90, 92, 95) confirmant les hydrocéphalies manifestes.
- *Un volume normal* apparaît dans 52 observations, sans altération morphologique dans 28 cas (obs. n° 1, 8, 9, 12, 22, 28, 35, 36, 37, 44, 45, 47, 58, 59, 60, 62, 68, 69, 76, 79, 81, 82, 86, 88, 89, 97, 98, 99) mais avec un grand axe antéro-postérieur dans 24 cas (obs. n° 2, 3, 13, 14, 16, 24, 33, 41, 46, 49, 56, 63, 65, 66, 67, 70, 72, 73, 84, 87, 92, 94, 96, 100).
- Enfin le crâne apparaît de *petit volume* dans 9 cas (obs. n° 4, 11, 31, 48, 55, 64, 77, 80, 93).

Affinant cette notion morphologique générale, certains détails sont apportés par l'examen radiologique :

- Une petite bosse ou saillie bregmatique est notée dans 5 observations (n° 11, 17, 36, 71, 92) ; des bosses frontales sont accentuées trois fois (obs. n° 25, 27, 30) de même que la bosse occipitale l'est une fois (obs. n° 23).
- Un grand axe vertical apparaît 6 fois (obs. n° 11, 31, 40, 63, 70, 93).
- On relève enfin une atrésie de la fosse cérébrale antérieure dans une observation (n° 99).

Mais bien plus intéressants sont les signes d'une éventuelle hypertension intracrânienne, inconstants, du fait de l'extensibilité variable selon l'âge de la boîte crânienne, mais primordiaux lorsqu'ils apparaissent.

- Des *empreintes digitiformes* sont observées 15 fois (n° 3, 6, 12, 14, 16, 17, 18, 36, 47, 54, 64, 76, 82, 89, 93) ; mais elles apparaissent minimales dans 5 cas (obs. n° 3, 12, 64, 84, 89), disparaissent sur les

clichés ultérieurs dans 4 autres cas (obs. n° 6, 14, 16, 17), restent très localisées dans trois cas, soit en région postérieure (obs. n° 18 et 36), soit en région pariétale (obs. n° 47). Elles ne sont donc diffuses et importantes que trois fois : encore sont-elles associées dans un cas (obs. n° 93) à une hypercondensation des coronales et peut-être donc provoquées par une crâniosténose ; elles n'accompagnent donc une poussée hypertensive intracrânienne que dans deux observations (n° 54, 82), prenant alors une gravité particulière, l'issue étant fatale dans les deux cas.

Il semble donc que le plus souvent l'observation d'empreintes digitiformes localisées, discrètes, traduit l'existence d'un processus hypertensif ancien, en général stabilisé, et elles sont même alors susceptibles de disparaître sur les clichés ultérieurs. Par contre, leur apparition au décours d'une poussée hypertensive paraît être de très mauvais pronostic ; sur les 12 accidents aigus survenus dans le service, seuls les deux cas s'étant avérés mortels avaient été précédés de tels signes radiologiques.

- Une *disjonction des sutures* est retrouvée dans 13 cas (obs. n° 4, 5, 11, 13, 14, 23, 27, 31, 54, 64, 67, 82, 96). 3 fois, elle s'avère transitoire, présente sur les premiers clichés, disparaissant ultérieurement (obs. n° 13, 14, 27) intéressant alors les sutures coronale, lambdoïde ou sagittale. Dans 6 autres cas (obs. n° 5, 11, 31, 64, 67, 96) elle reste minime et non évolutive, le plus souvent localisée à la coronale. Elle n'apparaît donc que 4 fois au cours d'un processus hypertensif, se normalisant après la résolution de ce dernier dans 2 cas (obs. n° 4 et 23), persistant jusqu'au décès les deux autres fois (obs. n° 54 et 82).

Une disjonction minime des sutures, localisée, en dehors de tout contexte hypertensif doit donc plutôt évoquer une hypertension intracrânienne ancienne. La non-évolutivité et même la disparition des signes radiologiques vient confirmer cette hypothèse. Par contre, l'apparition d'une disjonction diffuse des sutures, les précédents clichés étant normaux, signe une hypertension évolutive, pas toujours évidente cliniquement (obs. n° 4), mais souvent sévère (obs. n° 54 et 82).

- A l'inverse, une *hypercondensation de la coronale* est notée dans 7 observations (n° 16, 36, 55, 74, 88, 92, 93). Quelle en est alors la signification ? Est-ce un effacement de la suture soulignée par une densification parasuturale, comme il en existe dans les crâniosténoses ? L'association d'empreintes digitiformes diffuses dans un cas (obs. n° 93) nous inclinerait à le penser, comme l'existence de *trois crâniosténoses indiscutables* (n° 78, 90, 91) dont deux intéressent la coronale (n° 78 et 91) et ont déjà été opérés, la troisième, sagittale, étant en instance d'intervention. Il semble alors que la dérivation précoce d'une hydrocéphalie avec atrophie cérébrale importante soit à l'origine de cette crâniosténose, véritable complication tardive des dérivations ventriculaires (LAPRAS).

- Notons enfin l'existence d'une *selle turcique élargie* et volumineuse dans 5 cas (obs. n° 30, 34, 43, 75, 80). 4 fois (obs. n° 30, 34, 43, 75) il s'agit sans doute d'une traduction radiologique d'une hypertension intracrânienne ancienne. Dans le 5ème cas (n° 80) il n'existe ni hydrocéphalie, ni séméiologie hypertensive manifeste, mais au contraire

une microcéphalie modérée. Quelle valeur peut alors prendre ce signe ? Traduit-il des antécédents d'hydrocéphalie à minima parfaitement compensée sur le plan clinique ?

— TABLEAU I —

LE CRANE DES MYELOMENINGOCELES

		Hydrocéphalie ≥ 2 DS	Normale	Dolichocéphalie	Microcéphalie ≤ 2 DS	Total
Morphologie clinique		39	28	34	2	100 %
Anomalies radiologiques	empreintes	4	1	4	4	15 %
	disjonctions	4	1	4	4	13 %
	synostoses) ou) hypercondensation)	4	2	2	2	10 %

2°) L'examen ophtalmologique

L'examen du fond d'oeil va permettre de classer les résultats en quatre grandes catégories selon qu'il va s'avérer toujours normal, mettre en évidence une atrophie optique ou un oedème papillaire, ou bien ne révéler que des anomalies mineures. Quelles sont donc les limites de la normale ? Une simple pâleur papillaire, de petites dilatations ou tortuosités vasculaires représentent les petits troubles intermédiaires, le plus souvent non pathologiques, congénitaux, entre un aspect strictement normal et une anomalie certaine du fond d'oeil.

- Dans 76 cas, l'examen ophtalmologique s'avère, de façon constante, normal.

- Une seule fois, une *baisse progressive de l'acuité visuelle*, sans oedème papillaire ni atrophie optique, sera l'unique manifestation ophtalmologique d'une reprise hypertensive cliniquement manifeste (obs. n° 44).

- Des *tortuosités vasculaires et anomalies mineures* sont notées dans 11 observations (n° 3, 13, 15, 19, 20, 26, 40, 48, 58, 71, 93), ces anomalies disparaissent ultérieurement dans deux cas (n° 20 et 26).

- *Un oedème papillaire* est observé dans 10 cas (obs. n° 4, 13, 20, 23, 38, 53, 54, 82, 84, 96). Il accompagne une séméiologie clinique hypertensive intracrânienne, apparaissant avec elle, se normalisant après la correction chirurgicale, dans 5 observations (n° 4, 20, 23, 38, 53). Deux fois (obs. n° 54 et 82), l'issue du processus hypertensif est fatale. Dans un cas (obs. n° 13), il n'existe aucun signe clinique concomitant, mais la radiographie du crâne révèle une disjonction des sutures. L' "attentisme armé" permet de voir ces deux examens paracliniques se normaliser peu à peu et de conclure ainsi à la "compensation" progressive d'une hydrocéphalie précoce non valvée.

Une fois (obs. n° 84), l'apparition d'un oedème papillaire bilatéral s'est révélé le seul signe clinique et paraclinique d'une reprise évolutive hypertensive et a conduit à pratiquer une encéphalographie gazeuse qui a décelé une malformation d'Arnold-Chiari associée.

Il faut rappeler qu'inversement une hypertension manifeste peut ne s'accompagner d'aucune altération de l'examen ophtalmologique (obs. n° 6 et 100) ou ne révéler qu'une simple pâleur papillaire (obs. n° 40).

Enfin, cet oedème peut ne pas être retrouvé lors d'examens successifs : intermittents, mais sans cesse croissants, il signe une hypertension confirmée (obs. n° 4) ; apparaissant brusquement puis non retrouvé en neurochirurgie, ni au Centre, il laisse le doute d'un accès hypertensif transitoire spontanément résolutif (obs. n° 96).

- *Une atrophie optique* est notée dans 4 observations (n° 11, 17, 24, 82). Dans le premier cas (obs. n° 11) une hydrocéphalie avait été valvée précocement, et aucun accident aigu n'avait été présenté ultérieurement. L'association de cette atrophie optique et d'un Q.I. effondré à 20 laisse toutefois penser que le retentissement initial de cette hydrocéphalie avait été précoce ou que ces signes ne sont pas liés directement à la malformation médullaire.

Dans deux autres cas (obs. n° 17 et 24), nous retrouvons dans les antécédents une hydrocéphalie valvée dès les premières semaines mais dont la dérivation doit être ultérieurement changée, soit lors d'un épisode hypertensif (obs. n° 24), soit en raison de la constatation d'un dysfonctionnement de la valve. Si l'atrophie optique était déjà fixée dans l'observation n° 17, nous avons pu suivre la fin de son évolution dans l'observation n° 24: les papilles étaient initialement mal bordées, le pôle postérieur des rétines occupé par des exsudats, avec un vaste remaniement pigmentaire des deux maculas qui ont évolué secondairement vers l'atrophie optique.

Enfin, dans le dernier cas (obs. n° 82), il s'agissait d'une hydrocéphalie précoce latente mais évolutive car non valvée ; l'atrophie optique s'est complétée d'un oedème papillaire et l'enfant est décédé au cours d'une poussée hypertensive.

Nous l'avons donc vu, l'atrophie optique n'est pas un signe d'alarme mais de détresse, sa constatation révélant un processus hypertensif ancien, et les dégâts ophtalmologiques s'avérant alors irréversibles...

- TABLEAU II -
LE FOND D'OEIL DES MYELOMENINGOCELES

Atrophie optique	4 *
Oedème	10
Tortuosités et anomalies mineures	11 *
Normal	76

* dont 2 communs, expliquant le total supérieur à 100 (un fond d'oeil n'a pas été pratiqué).

3°) L'électroencéphalogramme

Il n'a pas été pratiqué de façon systématique, mais seulement chez 89 enfants. En l'absence de tout signe clinique, de tout point d'appel comitial ou psychocaractériel ou en raison d'un état général trop précaire, 11 enfants n'ont en effet pas été explorés en ce sens.

L'analyse de ces 89 électroencéphalogrammes va nous permettre de distinguer 4 grands groupes selon que les tracés sont sensiblement normaux, lents et mal organisés, de type comitial banal ou bien encore revêtant l'aspect de l'encéphalopathie épileptogène de Lennox.

- Dans 54 cas, les tracés se sont toujours révélés normaux.

- Ils se sont avérés *ralentis*, *mal organisés*, labiles, dans 21 cas (obs. n° 5, 7, 9, 11, 12, 20, 21, 26, 27, 29, 32, 34, 53, 56, 66, 73, 76, 80, 84, 86, 96), se normalisant ultérieurement dans 10 cas (obs. n° 7, 26, 27, 28, 32, 34, 56, 73, 76, 96).

- Dans 13 observations sont relevés des tracés *irritatifs* (obs. n° 3, 15, 20, 24, 29, 41, 44, 50, 52, 69, 82, 91, 93). Ils se normalisent secondairement dans trois cas (obs. n° 3, 15, 41). Il faut remarquer qu'aucune comitialité clinique n'a jamais existé dans les observations n° 15 et 41 ; dans le troisième cas (obs. n° 3) une crise comitiale généralisée est survenue à l'âge de 5 ans 1/2, mais elle est restée isolée.

Inversement, on note dans l'observation n° 69 l'apparition secondaire d'un foyer irritatif temporal antérieur droit alors que les précédents tracés ne révélaient qu'une simple labilité d'hyperpnée. Aucune comitialité clinique n'est notée.

Au total, il ressort que dans 7 cas sur 13 (obs. n° 15, 41, 44, 50, 52, 69, 91), les signes électriques sont restés isolés, sans signes cliniques concomitants. Et 7 enfants ayant présenté des crises comitiales ne voient apparaître nul tracé irritatif sur leur électroencéphalogramme (obs. n° 6,

22, 31, 40, 43, 84, 86, 95) : ces tracés sont alors normaux ou ralentis (n° 84) ou mal organisés (n° 86)...

- Enfin nous avons observé un *tracé d'encéphalopathie épileptique* (obs. n° 4). Dans cette observation, l'analyse de l'évolution de l'électro-encéphalogramme est particulièrement intéressante. D'abord normal, il révèle, après la survenue d'une méningite purulente, un ralentissement du rythme de fond, sans autre anomalie ; puis on voit apparaître 4 ans plus tard, de très fréquentes décharges de pointes-ondes traduisant un processus irritatif de type comitial projetant généralement sur l'ensemble du scalp. Enfin, un an plus tard, on note des anomalies épileptiques diffuses évoquant un tracé d'encéphalopathie épileptique type syndrome de Lennox.

Malgré l'existence de ces tracés de plus en plus perturbés, aucune comitialité clinique n'est retrouvée dans les antécédents. La première crise convulsive ne survient que 6 mois après la constatation du tracé d'encéphalopathie épileptogène. Parallèlement, le Q.I., initialement très bas (31) ne cesse de s'effondrer pour atteindre finalement à 7 ans, le chiffre de 19...

Quelle peut donc être la valeur de l'électroencéphalogramme dans la surveillance des myéloméningocèles ? L'apparition d'anomalies ou l'aggravation d'un tracé déjà perturbé plaide, nous l'avons vu, en faveur de complications liées à l'état cérébral. Ainsi dans l'observation n° 4, la détérioration progressive de l'électrogénèse précède l'installation clinique d'une comitialité et d'une reprise hypertensive.

A l'inverse, la normalisation d'un tracé initialement ralenti ou irritatif permet d'espérer une amélioration clinique et un développement intellectuel plus satisfaisant. Ainsi, dans 6 cas sur 10 (obs. n° 7, 26, 32, 34, 73, 76), les enfants ayant vu se normaliser leurs tracés d'abord ralentis ont pu obtenir un Q.I. supérieur à 75. Et les trois enfants dont les tracés décelaient des signes irritatifs disparaissant ultérieurement, non seulement n'ont pas, ou plus, présenté de comitialité clinique, mais ont vu leur effiscience intellectuelle soit se stabiliser à un niveau strictement normal, entre 90 et 100 (obs. n° 3 et 15), soit, partant d'un niveau très bas (40) progresser rapidement (obs. n° 41 Q.I. = 72).

La constatation d'anomalies précoces, ne disparaissant pas ensuite, plaide en faveur d'un retentissement d'une hydrocéphalie majeure ou d'une atteinte congénitale associée sans qu'il soit très facile de trancher de façon certaine entre les deux hypothèses. Ainsi dans 5 observations (n° 5, 11, 53, 84, 86), l'existence de tracés ralentis est concomitante d'une débilité moyenne ou profonde. Quatre fois (obs. n° 5, 11, 53, 84) on retrouve dans les antécédents une hydrocéphalie monstrueuse ou valvée tardivement et restant évolutive à bas bruit : le ralentissement de l'électrogénèse et la débilité profonde semblent devoir s'expliquer ici par une encéphalose hypertensive. Mais dans le 5ème cas (obs. n° 86), il n'existe aucune hydrocéphalie clinique, aucun accident hypertensif manifeste et pourtant l'enfant présente une débilité moyenne et une mauvaise organisation de l'électrogénèse associés à des troubles psycho-caractériels majeurs. Ne peut-on dans ce cas, parler d'atteinte cérébrale "organique" associée au Spina d'emblée ?

Il semble ainsi que l'on puisse conclure avec STERNBERG que l'électro-encéphalogramme a surtout une valeur de par la surveillance de son évolution et que son intérêt est alors d'ordre pronostic, sans oublier que, malgré l'existence de troubles cliniques indiscutables, il peut s'avérer normal.

— TABLEAU III —

L'ELECTROENCEPHALOGRAMME DES MYELOMENINGOCELES

NORMAUX	54
RALENTIS ou mal organisés	21
IRRITATIFS	13
Type LENNOX	1
TOTAL	89

4°) Le bilan psycho-caractériel

Nous nous contenterons dans ce chapitre d'entreprendre l'étude descriptive des principaux types de comportement présentés par les enfants porteurs de myéloméningocèles et de fixer, selon les tests utilisés, les différents niveaux de développement intellectuel qu'ils sont susceptibles d'atteindre ; nous réserverons ainsi à notre chapitre de commentaires leur étude statistique globale, l'analyse des interrelations existant entre le comportement et le niveau intellectuel et un essai d'interprétation étiopathogénique.

a) Le comportement d'ensemble

Selon les observations conjuguées de toute l'équipe soignante, il est possible de cerner la personnalité de ces enfants dans leurs diverses activités. L'infirmière peut ainsi noter son attitude vis-à-vis de la rééducation sphinctérienne et des divers traitements que lui impose sa maladie. Le kinésithérapeute est à même de juger de sa volonté de parvenir à un degré moindre de dépendance grâce à la rééducation fonctionnelle. L'instituteur, par le rythme des acquisitions scolaires, par l'intérêt, la curiosité de l'enfant, apprécie son désir de se dépasser, de parvenir à s'intégrer à la société et d'y acquérir une place à part entière. La psychologue enfin, d'après la nature du contact établi avec l'enfant, ses réactions au cours du test et de l'entretien, apporte son avis autorisé quant aux troubles caractériels éventuellement présents.

A partir de ces données convergentes, il est possible pour le pédiatre de distinguer quatre grandes catégories selon le comportement de ces enfants même si cette classification paraît un peu simpliste pour le neuropsychiatre spécialisé.

- Il y a tout d'abord :

. *les enfants coopérants*

dans tous les domaines, *ACTIFS* dont l'intérêt est toujours en éveil. D'intelligence le plus souvent sub-normale ils veulent surmonter leur handicap et prêtent ainsi leur concours volontaire à tous les stades de la rééducation, permettant le plus souvent d'espérer pour eux une insertion sociale assez favorable. Un tel comportement s'est avéré constant dans 25 cas (obs. n° 2, 7, 8, 19, 34, 35, 37, 39, 46, 55, 57, 58, 61, 62, 64, 66, 69, 70, 73, 74, 76, 77, 88, 89, 97). Dans quatre autres cas, il n'a été que transitoire, laissant place deux fois (obs. n° 12 et 28) à une atonie ; succédant par contre à une phase d'opposition dans le troisième cas (obs. n° 36), et à une apathie la 4ème fois (obs. n° 30).

- A l'inverse, il faut distinguer :

. *les enfants opposants*

turbulents, plus ou moins agressifs, grossiers, refusant toute discipline, tout effort. Mais ce comportement, heureusement plus rare, n'est constant que dans 5 cas (obs. n° 9, 32, 47, 51, 83) et s'avère passager dans cinq autres cas, laissant place une fois, nous l'avons vu (obs. n° 36) à une coopération active, et les trois autres fois à une coopération relative (obs. n° 33, 38, 41), à laquelle il succède dans le 5ème cas (obs. n° 20).

- Entre ces deux extrêmes, nous trouvons la majorité de ces enfants dont le comportement est caractérisé essentiellement par : une *ATONIE*, une indifférence, une apathie qui peuvent être totales ou laisser place tout de même à un certain degré de coopération. Celle-ci n'est alors pas spontanée, mais doit être sans cesse sollicitée par une stimulation de tous les instants.

Ainsi, dans 24 cas, nous observons une *ATONIE RELATIVE* n'excluant pas une coopération "passive" (obs. n° 14, 15, 16, 17, 22, 23, 24, 25, 26, 29, 42, 52, 54, 59, 60, 63, 75, 78, 79, 81, 85, 91, 95, 100), tandis que 16 fois il est noté une *APATHIE TOTALE* jamais démentie (obs. n° 3, 4, 5, 6, 10, 11, 40, 44, 48, 56, 68, 82, 84, 87, 93, 99).

Restent enfin quelques observations dans lesquelles cette phase d'apathie n'est que transitoire. Dans un cas (obs. n° 12) elle fait suite à une coopération active, ce brusque changement étant provoqué par un gros choc psychique, l'enfant perdant brusquement tout intérêt, toute motivation après avoir découvert son abandon par sa famille naturelle. D'autres fois (obs. n° 30, 38, 41, 53), la résolution de troubles caractériels permet à des enfants d'abord opposants (n° 38 et 41), ou instables (n° 30 et 53) de faire preuve ensuite d'une certaine coopération. A l'inverse, un enfant (obs. n° 20) voit apparaître des troubles de comportement et devient opposant. Enfin, dans un dernier cas (obs. n° 65), l'apathie d'abord totale peut ensuite être vaincue par d'incessantes stimulations...

- Le dernier grand groupe est représenté par :

. *les enfants instables*

cyclothymiques, un jour actifs, le lendemain opposants ou apathiques. Ce comportement est retrouvé *dans 11 cas* de façon constante (obs. n° 13, 18, 21, 43, 49, 50, 71, 86, 92, 94, 98) et deux fois de manière transitoire (obs. n° 30 et 53).

Il est ainsi intéressant d'observer l'évolution du comportement dans un de ces cas (obs. n° 30). L'enfant d'abord instable, perturbé, devient ensuite atone, commençant déjà à faire preuve d'une certaine coopération. Bientôt il n'est plus besoin de le stimuler et il s'avère coopérant et très actif. Un bon milieu familial réunissant amour et compréhension a permis une telle transformation et, par là-même, l'acquisition d'un niveau intellectuel entièrement normal.

Il ressort donc de cette étude rapide que le trait dominant du comportement des enfants atteints de myéломéningocèles se révèle, dans les 2/5ème des cas, comme une atonie plus ou moins marquée, contrastant avec l'attitude active, courageuse des poliomyélitiques par exemple. Bien sûr, avant leur maladie, ces derniers savaient, le plus souvent, déjà marcher. Il s'agit alors d'une maladie acquise contre laquelle les parents luttent et dont ils ne se sentent pas responsables. Le manque de volonté de la majorité des enfants porteurs de Spina Bifida est-il dû à un trouble psychique, particulier à la maladie et congénital ? Est-il le résultat d'un rejet familial, d'une absence de soutien moral des parents qui se sentent culpabilisés ? L'association d'une véritable encéphalopathie avec débilité profonde à l'apathie totale (obs. n° 4, 5, 6, 10, 11...) plaide en faveur de la première hypothèse. Les deux exemples précités (obs. n° 12 et 30) soulignent l'indiscutable intervention du facteur familial et social dans la genèse du comportement de ces enfants. Ainsi se trouve posé le problème de l'interdépendance du développement intellectuel et du comportement, et celui de l'étiopathogénie de ce dernier, problèmes que nous aborderons dans nos commentaires.

b) *La survenue possible d'accidents aigus caractériels*

Si ces troubles caractériels, très fréquents, à type d'instabilité, cyclothymie, opposition, évoluent le plus souvent à bas bruit, il peut arriver qu'ils deviennent souvent majeurs et se révèlent alors au premier plan de la séméiologie. Ainsi, dans une de nos observations (n° 86) un garçon de 12 ans, depuis toujours instable et dont le quotient intellectuel ne cessait de diminuer pour se stabiliser à 47, présente brusquement une crise psychotique aiguë avec agitation extrême, hétéro-agressivité et tentative de défenestration qui motive son hospitalisation en service neuro-psychiatrique. Une carence affective constante et une encéphalopathie associée au Spina, traduite par une mauvaise organisation de l'électrogénèse, semblent devoir se partager la responsabilité des troubles...

c) Le quotient intellectuel

Dans la mesure où un trop jeune âge ou un état général catastrophique ne risquaient pas d'en fausser les résultats, tous les enfants ont subi des tests de niveau intellectuel. Le plus souvent, jusqu'à l'âge de 3-4 ans, c'est l'échelle de Brunet-Lézine qui a été utilisée. Entre 4 et 7 ans, les enfants ont été testés avec l'échelle de Termann-Merrill. Puis, à partir de 7 ans, c'est en principe l'échelle de Wechsler, ou Wisc, qui a été employée, permettant ainsi de déterminer, grâce à ses principaux items, l'intelligence verbale ou abstraite et l'intelligence pratique ou concrète dont la connaissance respective prend toute sa valeur dans un but d'orientation scolaire ou professionnelle.

Nous avons adopté la classification en diverses tranches de Q.I. qui semble le plus communément admise et qui est utilisée à l'Hôpital Renée Sabran. Nous avons ainsi distingué six grandes tranches selon le niveau intellectuel :

- *Une intelligence normale supérieure*, correspondant à un Q.I. supérieur à 110, est retrouvée de façon constante dans 7 observations (n° 1, 36, 37, 59, 61, 70, 76) et transitoirement dans 5 autres (obs. n° 2, 12, 28, 30, 69). Il faut noter les performances exceptionnelles de deux enfants plafonnant respectivement à 131 (obs. n° 70) et 137 (obs. n° 76).
- *Une intelligence normale moyenne*, correspondant à un Q.I. compris entre 90 et 110, est notée sans interruption dans 17 observations (n° 8, 34, 35, 39, 46, 47, 57, 62, 64, 66, 67, 68, 75, 88, 89, 97, 99) et, transitoirement, dans 4 autres (obs. n° 3, 15, 58, 69).
- *Une intelligence normale médiocre* correspondant à un Q.I. compris entre 75 et 90, est observée 13 fois de façon constante (obs. n° 7, 14, 19, 22, 31, 32, 45, 49, 55, 60, 74, 78, 80) ; dans 17 autres observations, elle ne représente qu'une étape dans le développement intellectuel de ces enfants (obs. n° 3, 12, 15, 18, 21, 26, 33, 43, 58, 63, 73, 77, 79, 81, 83, 91, 100).
- *Une débilité légère* correspondant à un Q.I. compris entre 55 et 75, est notée sans interruption dans 13 observations (n° 9, 16, 20, 29, 39, 44, 51, 54, 71, 85, 92, 94, 95) et transitoirement dans 17 autres (n° 13, 23, 24, 26, 27, 28, 30, 33, 41, 42, 43, 73, 79, 81, 83, 86, 91).
- *Une débilité moyenne*, correspondant à un Q.I. compris entre 45 et 55, n'est observée que 4 fois lors de tests successifs (obs. n° 17, 50, 52, 82) alors qu'elle représente une étape intermédiaire pour 7 enfants (obs. n° 13, 23, 24, 27, 41, 86, 100).
- Enfin, *une débilité profonde*, correspondant à un Q.I. inférieur à 45, est retrouvée dans 14 observations (n° 4, 5, 6, 10, 11, 40, 48, 53, 56, 84, 87, 93, 96, 99).

Dans trois autres cas, de ce point de départ plus que modeste, le Q.I. s'est progressivement élevé, grâce, nous le verrons, à des soins et des stimulations constants (obs. n° 23, 41, 42).

Comme toute classification, celle-ci peut bien sûr être accusée d'arbitraire, mais, nous l'avons vu, elle n'est pas rigide. Nous ne nous servons pas de ces tests psychologiques pour "cataloguer", "étiqueter" une fois pour toutes un enfant. Mais au contraire, par leur répétition, ils nous permettent de suivre l'évolution, les progrès ou les régressions présentés par cet enfant. Et c'est l'étude de ces modifications et de leurs causes éventuelles qui retiendra plus particulièrement notre attention dans nos commentaires.

Retenons donc essentiellement avant d'entreprendre leur étude statistique précise que, parmi les différents niveaux intellectuels observés chez les enfants porteurs de myéloméningocèles, la débilité, même si elle existe parfois avec une relative fréquence, est loin d'être la règle et qu'elle est assez rarement profonde. Souvent, de plus, elle n'est pas "fixée" mais susceptible d'évolution.

- CHAPITRE IV -

C O M M E N T A I R E S

Après avoir présenté dans le chapitre précédent une description séméiologique des manifestations neurologiques centrales pouvant éventuellement survenir chez les enfants atteints de Myéloméningocèles et de leur traduction clinique, paraclinique et psycho-caractérielle, nous allons aborder dans ce chapitre la synthèse de ces diverses données. Nous réaliserons ainsi l'étude statistique de ces manifestations, puis nous examinerons l'interdépendance pouvant exister entre le comportement et le niveau intellectuel de ces enfants. Nous aurons ensuite à discuter l'interprétation étiopathogénique de ces troubles avant d'envisager leur incidence sur le pronostic des Myéloméningocèles et les indications thérapeutiques qui en résultent.

I - ETUDE STATISTIQUE DES MANIFESTATIONS CEREBRALES DANS NOS 100 OBSERVATIONS

Nous la réaliserons successivement en ce qui concerne les antécédents de ces enfants sur le plan cérébral et neurochirurgical, puis les accidents cérébraux majeurs et les troubles psycho-caractériels éventuels observés au cours de l'hospitalisation dans le service.

A - ANAMNESE - NOTIONS STATISTIQUES ETIOLOGIQUES A L'ENTREE DANS LE SERVICE

Notre étude a donc porté sur 100 enfants répartis presque équitablement selon les sexes, puisque nous relevons 52 filles et 48 garçons. Le plus jeune avait 2 mois lors de son premier séjour, la plus âgée atteignait 18 ans lorsqu'elle quitta le service.

- A leur arrivée, 88 enfants avaient déjà été opérés de leur myéloméningocèle (88 %). Une 89ème intervention fut réalisée après l'admission d'une fillette de 13 ans dans le service, son myéloméningocèle, de type tumoral, jusque là négligé, s'avérant être le siège d'un écoulement permanent de liquide céphalo-rachidien resté miraculeusement sans surinfection.

Dans 54 % de ces cas, l'intervention avait été très précoce, réalisée dans les premières 24 heures. Dans 73 %, elle eut lieu dans les deux premières semaines de la vie. Elle ne fut donc véritablement retardée que dans 16 % des cas soit parce que le Spina Bifida était méconnu (2%),

soit, le plus souvent, parce que de type tumoral il se trouve être le siège d'une ulcération ou d'une érosion hémorragique secondaire.

Onze enfants, présentant un myéloméningocèle tumoral non ulcéré, n'ont jamais été opérés (11 %).

- L'apparition d'une hydrocéphalie plus ou moins précoce avait imposé la réalisation d'une *dérivation ventriculaire* dans 44 % des cas seulement, ventriculo-cardiaque dans 39 %, ventriculo-péritonéale d'emblée dans 4 %. Une dérivation externe temporaire avait été réalisée dans 1 % des observations.

Des phénomènes hypertensifs secondaires, des complications infectieuses ou un dysfonctionnement précoce de la valve avaient nécessité une *reprise neurochirurgicale* dans 6 % des cas : dans 2 % la dérivation ventriculo-cardiaque avait été maintenue, dans 2 % elle était transformée en ventriculo-péritonéale, dans 2 % enfin elle avait été tout simplement retirée.

Ainsi, avant leur arrivée au Centre, 14 % des enfants ayant subi une dérivation ventriculo-cardiaque avaient déjà présenté une complication mécanique ou infectieuse précoce.

Nous avons regroupé, en un tableau, l'anamnèse neurochirurgicale de ces enfants et les constatations cliniques à l'entrée selon que leur périmètre crânien reste éminemment excessif ($> + 2$ D.S.), s'est normalisé, ou s'avère insuffisant ($< - 2$ D.S.), distinguant ainsi 39 % d'hydrocéphalies manifestes, 52 % de crânes normaux (28 %) ou de dolichocéphalies (24 %) et 9 % de microcéphalies.

— TABLEAU IV —

ANAMNESE NEURO-CHIRURGICALE

Intervention sur le Spina	oui	88	37	44	7
	non	12	2	8	2
Dérivation ventriculaire	oui	44	23	16	5
	non	56	16	36	4
Périmètre crânien à l'entrée			↑ 39	N ou normalisé 52	9 +

Il convient de pondérer quelque peu ces chiffres bruts : s'il n'existe que 44 % d'hydrocéphalies valvées, 21 % des enfants présentaient une

hydrocéphalie manifeste ou confirmée par des investigations neurochirurgicales et n'avaient pas été dérivés. Nous relevons même dans nos observations 2 % d'hydrocéphalies non valvées, se révélant ultérieurement évolutives.

Nous arrivons ainsi au pourcentage global de 65 % d'hydrocéphalies prouvées cliniquement ou par des examens spécialisés. Encore faut-il noter que nos enfants n'ont pas subi de ventriculographie systématique. Et surtout, n'ont évidemment été dirigés sur le Centre que les survivants ! Notre statistique ne tient compte ni de ceux qui meurent les premiers jours spontanément ou en neurochirurgie, ni de ceux qui ne sont pas opérés en raison d'une hydrocéphalie d'emblée majeure. Éliminant les cas les plus sévères, notre pourcentage d'hydrocéphalies précoces rejoint celui de DORAN et GUTHKELCH qui, se limitant à l'examen clinique parvenaient eux aussi, au chiffre de 65 %.

Nous restons en deçà de LORBER et DURHAM SMITH qui, par la ventriculographie systématique (83 %), ou les constatations nécropsiques (100 %!) regroupaient, l'un tous les cas, le second seulement les plus sévères !

Quant à la précocité de cette hydrocéphalie, en assortissant nos résultats des mêmes restrictions, nos observations la soulignent avec force puisque la dérivation est réalisée dès la naissance dans 16 % des cas, qu'elle survient au cours du premier mois dans 36 %, entre le premier et le troisième mois dans 36 % et que sa réalisation tardive reste exceptionnelle. Il semble d'ailleurs que, dans les 12 % des cas ayant nécessité une dérivation entre le 4ème et le 9ème mois, l'hydrocéphalie était apparue plus précocement mais était restée bien tolérée, seule la survenue d'incidents hypertensifs ayant conduit à pratiquer cette intervention jusque là retardée.

Que peut-on dire, au vu de nos résultats, de la responsabilité de l'intervention sur le myéloméningocèle dans l'apparition de l'hydrocéphalie ? Parmi les enfants opérés, on note 33 % d'entre eux ne présentant pas d'hydrocéphalie manifeste, tandis que ce pourcentage s'élève à 50 % chez les enfants dont le Spina, tumoral, n'a pas été opéré. Mais si l'on tient compte des 15 % des cas où la dérivation a été pratiquée simultanément ou même quelques jours ou semaines avant la fermeture du Spina, on parvient au chiffre voisin de 48 % d'enfants non hydrocéphales, ou dont l'hydrocéphalie ne peut, en aucun cas, être secondaire à l'intervention sur le myéloméningocèle. Il semble donc n'exister aucune différence entre les deux groupes. Et si l'on comprend bien qu'une telle intervention puisse favoriser une poussée hypertensive sur une hydrocéphalie pré-existante en fermant la soupape de sécurité que représente la fistule de liquide céphalo-rachidien, imposant alors la réalisation d'une dérivation ventriculaire, on imagine mal par quels mécanismes elle pourrait sinon révéler une hydrocéphalie latente, totalement l'induire...

Enfin, sur les données de nos observations, quel s'avère le résultat "mécanique" de ces dérivations ventriculaires quant à la normalisation du périmètre crânien ? A l'entrée dans le service, 36 % des enfants dérivés présentaient un périmètre crânien normalisé, tandis que 53 % restaient manifestement hydrocéphales, 11 % d'entre eux s'avéraient même microcéphales, cette microcéphalie s'accompagnant dans 2/3 des cas

d'une véritable encéphalopathie avec débilité profonde : une fois l'excès liquidien drainé, l'atrophie cérébrale concomitante n'étant plus masquée, le périmètre crânien se normalise puis voit sa progression stopper.

Tels sont les principaux renseignements fournis par l'anamnèse de ces enfants. Ils ont franchi le premier cap vital et ils arrivent alors dans le service, mais ne sont pas à l'abri d'accidents cérébraux aigus.

B - LES ACCIDENTS CEREBRAUX MAJEURS

Après les avoir décrits dans notre précédent chapitre, nous allons ici les envisager sous l'angle statistique en étudiant leur fréquence et les conclusions que nous pouvons tirer de leurs circonstances d'apparition, qu'il s'agisse d'accidents hypertensifs intracrâniens, de méningites ou de comitialité.

— TABLEAU V —

LES ACCIDENTS MAJEURS

	Chez les dérivés (44)	Chez les non-dérivés (56)	Total (100)
Hypertension intra- crânienne après l'arrivée au Centre	14	2	16 %
Méningite *	4	6	10 %
Complications infectieuses des dérivations	2	—	2 %
Comitialité	10	6	16 %
Exitus de cause cérébrale	4	2	6 %

* N.B. - Rappelons la survenue, dans les antécédents de ces enfants, non répertoriés dans ce tableau, de 3 % de ventriculites ou arachnoïdites reconnues, secondaires à la fermeture du Spina et responsables de l'apparition ultérieure d'une hydrocéphalie; la dérivation, toujours pratiquée, a été précédée, dans un tiers des cas, de la coagulation des plexus choroïdes.

Quels enseignements peut-on tirer de ce tableau d'ensemble ? Plusieurs points principaux retiendront notre attention :

- Nous sommes frappés, en premier lieu, par la *grande fréquence globale* de ces divers accidents majeurs. En tenant compte des enfants qui ont présenté plusieurs types d'accidents, nous parvenons néanmoins au pourcentage élevé de 33 % de *myéломéningocèles* présentant une manifestation cérébrale aiguë tardive.

1°) L'hypertension intracrânienne (16 %) sans conteste la plus importante, doit toujours rester présente à l'esprit du thérapeute, bien après le stade initial, même en l'absence de tout signe clinique d'hydrocéphalie ; même si une dérivation ventriculaire a été pratiquée.

. L'hydrocéphalie peut rester latente, bien tolérée, et ne se décompenser que secondairement. *Cette hypertension intracrânienne tardive chez des enfants non dérivés, s'avère rare (2 %) mais particulièrement redoutable* puisque l'issue a été fatale dans ces 2 cas. L'hydrocéphalie pouvait être connue mais non opérée en raison de sa compensation provisoire et d'un état général précaire (obs. n° 82), mais elle pouvait aussi être insoupçonnée, masquée même par une microcéphalie clinique (obs. n° 48). Les examens paracliniques permettaient néanmoins de suspecter l'évolution de processus hypertensif à bas bruit, révélant qui, une simple pâleur papillaire, qui, une atrophie optique.

. La dérivation ventriculaire peut n'amener qu'une stabilisation temporaire de l'hydrocéphalie et être l'objet de complications mécaniques tardives. Cet obstacle à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien peut siéger au niveau du cathéter distal ou proximal des dérivations. Dans le cadre des dérivations ventriculo-cardiaques, le cathéter distal peut être obstrué par une thrombose jugulaire interne (LAPRAS et LEPOIRE, 1967), bloqué par une saillie de l'oreillette droite consécutive à la croissance (TSINGOGLOV et FORREST, 1971) ou même déconnecté du bout inférieur de la valve. Quant au cathéter proximal il peut être obstrué par des débris des plexus choroïdes (HAKIM, BERING) ou en s'appliquant contre la paroi ventriculaire — ou ne plus être dans la cavité ventriculaire. Quelle que soit la pathogénie exacte des troubles, nous avons observé une reprise évolutive et une *poussée hypertensive chez 32 % des enfants déjà dérivés*. Le type de dérivation employée semble avoir peu d'influence sur ce résultat : 50 % des dérivations ventriculo-péritonéales et 30 % des ventriculo-cardiaques sont incriminées. Mais si l'on tient compte des 15 % de complications précoces de ces dernières, on obtient un pourcentage global comparable. Encore faut-il souligner que le nombre de dérivations ventriculo-péritonéales d'emblée réalisée est nettement insuffisant (4) pour que nous puissions porter un jugement objectif quant à la fréquence réelle de leurs complications mécaniques tardives, et qu'il faut aussi porter à leur passif, dans un autre domaine, les complications abdominales (GROSFELD).

- A l'inverse, 19 % de nos enfants présentaient une *hydrocéphalie non valvée apparemment stabilisée*. Leur fond d'oeil ne décèle aucune atrophie optique, la radiographie du crâne ne révèle l'existence d'empreintes digitiformes que dans 1/4 des cas ; encore sont-elles minimales, susceptibles de disparaître, ou restent-elles très localisées.

Il n'existe aucun signe clinique hypertensif. Mais peut-on être assuré de l'absence de tout risque à venir ?

33 % d'hydrocéphalies valvées troublées par une reprise hypertensive contre seulement 9,5 % des hydrocéphalies non valvées, faut-il vraiment interpréter ces chiffres ?

La différence est, certes, frappante, mais il reste indéniable que les dérivations ont sûrement été pratiquées sur les hydrocéphalies les plus évolutives...

2°) Les méningites et les complications infectieuses tardives des dérivations

- Contrairement aux accidents mécaniques, *les complications infectieuses tardives des dérivations ventriculaires paraissent*, dans notre statistique, *bien rares*, puisque ne dépassant pas 2 %. Mais dans tous les cas, elles sont survenues sur une dérivation ventriculo-cardiaque et se sont avérées particulièrement graves puisqu'une fois la septicémie s'est compliquée d'une méningite et que dans l'autre cas, son issue a été fatale.

Même peu fréquente, et en ce sens notre statistique semble très optimiste par rapport aux chiffres les plus couramment admis, cette éventualité vient grever un peu plus encore le pronostic vital de ces enfants valvés. Il faut donc toujours y penser devant un clocher thermique brutal chez un tel enfant.

- *Les méningites*, à l'inverse, prennent une importance toute particulière d'après l'analyse de nos observations puisqu'elles surviennent dans 10 % des cas.

En rappelant leur répartition en 30 % de méningites lymphocytaires non tuberculeuses et 70 % de formes purulentes, examinons quels en sont les facteurs favorisants.

. *Les formes tumorales des myéloméningocèles, non opérées* volontairement ou méconnues, sont le siège d'élection d'un suintement plus ou moins apparent de liquide céphalo-rachidien, et par là-même une porte d'entrée idéale pour une contamination microbienne. La survenue dans 25 % de ces cas d'une méningite purulente s'explique aisément. C'est d'ailleurs plutôt la situation opposée qui s'avère très surprenante ! Ainsi on comprend mal par quel miracle, une enfant porteuse d'une telle fistule, négligée pendant 13 ans, n'a présenté aucune complication infectieuse.

. *Une complication infectieuse d'une dérivation ventriculo-cardiaque* est retrouvée comme point de départ de 28,5 % des méningites purulentes ; elles accompagnent alors soit une septicémie développée à partir du matériel de dérivation, soit, sans doute, un thrombus microbien à l'origine d'une reprise hypertensive. Une reprise neurochirurgicale s'impose alors, seule l'ablation du matériel pouvant permettre d'espérer une guérison. Mais le pronostic est très sombre et la seule issue fatale de notre statistique survient dans de telles conditions.

. Les suites immédiates de l'intervention sur le myéloméningocèle peuvent aussi être troublées par une méningite purulente. Une surinfection de la plaie opératoire est ainsi retrouvée à l'origine de 15 % d'entre elles. Il faut en rapprocher les 3 % de ventriculites ou arachnoïdites secondaires à la fermeture du Spina notées dans nos observations. Leur fréquence réelle doit être d'ailleurs encore supérieure, mais l'étiopathogénie des hydrocéphalies précoces n'est pas souvent mentionnée dans les antécédents de ces enfants.

Trois points d'appel principaux sont donc à retenir comme facteurs favorisant la survenue de méningites purulentes puisqu'ils sont retrouvés à l'origine de 86 % d'entre elles : un suintement de liquide céphalo-rachidien sur une forme tumorale non opérée de myéloméningocèle, la surinfection de la plaie opératoire ou encore une complication infectieuse tardive des dérivations ventriculaires. Mais quel en est le pronostic global, qu'elles soient purulentes ou lymphocytaires ?

La régression, sous antibiothérapie massive et adaptée, est la règle puisqu'elle survient dans 70 % des cas. Mais la gravité de l'affection ne doit pas être sous-estimée puisqu'elle laisse des séquelles définitives à type d'hémiplégie plus ou moins fruste dans 20 % des cas, et qu'enfin l'issue s'avère fatale dans les 10 % restants.

3°) Les manifestations comitiales

Un bref rappel des circonstances de survenue et des types cliniques observés s'impose d'abord : si globalement 16 % des enfants ont présenté une comitialité, il convient de distinguer 3 % de crises convulsives hyperthermiques et 13 % de crises apyrétiques ; 12 % de crises convulsives généralisées, 1 % de crises localisées à un hémicorps et enfin 3 % de formes atypiques ; 12 % de manifestations comitiales restant isolées ou localisées à une période très brève de l'évolution et 4 % de comitialité récidivant à longue échéance.

Mais il faut surtout noter plusieurs coïncidences :

- Dans 31 % des cas, la comitialité survient chez un enfant présentant une *dysrégulation centrale* : troubles du tonus, incoordination des mouvements, athétose, spasticité.

- Dans 81 % des cas, ces enfants ont un Q.I. situé dans les zones de *débilité*, dont 31 % en débilité profonde, alors que globalement nous relevons dans l'ensemble de nos observations seulement 39 % de débilité et 14 % de débilité profonde !

- Dans 43 % des cas, ces enfants ont présenté, au cours de leur évolution, une *poussée hypertensive intracrânienne tardive*, ce pourcentage n'étant que de 16 % dans la statistique globale.

- Dans 81 % des cas, enfin, elle survient dans un contexte d'*hydrocéphalie* précocement valvée ou non dérivée, sans qu'il y ait de différence significative entre les deux catégories (20 % des enfants dérivés et 25 % des non dérivés voient apparaître une comitialité).

Ces quelques chiffres permettent de mieux cerner le problème de l'origine des troubles comitiaux. La comitialité est-elle secondaire au Spina Bifida ? La grande fréquence des accidents hypertensifs intracrâniens et l'existence presque constante d'une hydrocéphalie peut plaider en faveur d'une encéphalose hypertensive secondaire.

Mais l'association de Q.I. d'emblée insuffisants voire même effondrés et de mouvements anormaux d'origine centrale évoquerait plutôt une encéphalopathie primitive d'emblée associée au Spina Bifida. Tout est question de cas particulier, et chacune de ces deux hypothèses permet d'expliquer, sans doute, la survenue d'une comitialité selon l'histoire clinique de tel ou tel enfant.

- Un Q.I. s'effondrant progressivement de 31 à 19, un électro-encéphalogramme évoluant vers un tracé de type Lennox : l'encéphalopathie primitive semble indéniable.

- Une hydrocéphalie précocement valvée et parfaitement compensée, un électroencéphalogramme de type irritatif se normalisant, un Q.I. à 96 : la comitialité paraît bien ici avoir été secondaire à une encéphalose hypertensive régressive...

4°) Les décès tardifs

Les complications neurologiques centrales ont provoqué le *décès* de 6 % de nos enfants : 5 % par poussée hypertensive intracrânienne majeure, 1 % des suites d'une septicémie développée à partir du matériel de dérivation.

Ainsi, l'état cérébral des myéломéningocèles, après avoir influé sur la décision du premier jour et représenté un véritable premier cap vital pour ces enfants, reste au premier plan dans les suites tardives, qu'il grève encore le pronostic vital éloigné avec une fréquence non négligeable, ou qu'il soit la cause d'accidents aigus, il demande une surveillance attentive chez tous ces enfants car :

- ces incidents majeurs ne sont pas rares (33 %),
- leur gravité est extrême, notamment celles de l'hypertension intracrânienne (16 %) et des méningites (10 %),
- l'issue peut être fatale (6 %).

Ces trois arguments imposent donc des bilans réguliers sur le plan neurologique central et la recherche systématique de ces complications par les examens cliniques, paracliniques et psycho-caractériels, les reprises hypertensives tardives prenant parfois une séméiologie bâtarde et pouvant même se révéler asymptomatiques.

C - LES TROUBLES PSYCHO-CARACTERIELS

Nous allons rappeler, sous forme de tableaux, les différentes "tranches" de niveau intellectuel et les principaux types de comportements tels que nous les avons définis et décrits dans notre précédent chapitre, en

étudiant plus spécialement avec quelle fréquence nous les avons rencontrés chez les enfants observés.

Outre une statistique globale, nous présenterons les différents résultats notés selon l'âge des enfants en considérant deux grandes périodes : avant et après 6 ans, cet âge charnière étant choisi pour être celui du début de la scolarité.

— TABLEAU VI —

LE DEVELOPPEMENT INTELLECTUEL

Tranches Q.I.	avant 6 ans	après 6 ans	globalement
	Sur 67 enfants testés	Sur 62 enfants testés	Sur les 100 observations
> 110	12 %	8 %	12 %
90-110	16 %	27 %	25,5 %
75-90	22 %	26 %	23,5 %
55-75	21 %	26 %	20,5 %
45-55	8 %	8 %	4 %
< 45	21 %	5 %	14,5 %

La première constatation qui s'impose concerne la fréquence relativement faible de la *débilité* puisqu'elle concerne "seulement" 39 % *des enfants*.

Encore n'est-elle située en zone de *débilité profonde* que dans 14 % *des cas*. Elle est donc loin d'être la règle.

Les trois "tranches" *d'intelligence normale*, médiocre, moyenne ou supérieure, regroupent par contre 61 % *des enfants*, 12 % atteignant même un Q.I. *supérieur à 110*.

En somme, près de la moitié de nos Spina Bifida (49 %) ont un Q.I. moyen compris entre 75 et 90 et il existe pratiquement autant d'intelligences supérieures que de *débilités profondes*...

Ces chiffres : 61 % d'intelligence normale, et même 81,5 % si l'on inclut les *débiles légers*, s'inscrivent en faux contre la croyance générale beaucoup plus pessimiste.

Le deuxième enseignement de cette étude concerne *la différence signifi-*

cative des niveaux intellectuels observés avant et après 6 ans :

- avant 6 ans, il existe 50 % de débiles dont 21 % de débiles profonds,
- après 6 ans, la débilité n'est notée que dans 39 % des cas, et surtout elle n'est profonde que dans 5 %.

Il semble donc, en résumé que, d'une part le niveau intellectuel des enfants atteints de Spina Bifida avec myéломéningocèle n'est pas forcément très bas, mais surtout qu'il est susceptible d'évoluer ; ces enfants sont accessibles aux stimulations de la scolarisation et on voit l'importance que prend celle-ci pour leur avenir.

- TABLEAU VII -

LES TYPES CARACTERIELS

		avant 6 ans	après 6 ans	globalement
Coopérants spontanément		22 %	34 %	28 %
Opposants		11 %	7 %	11,5%
Atones	accessibles à la stimulation	26 %)) 53 %	36 %)) 44 %	29 %)) 48 %
	apathiques	27 %)	8 %)	19 %)
Instables		14 %	15 %	12,5%

Si la débilité n'est pas toujours retrouvée, les *troubles caractériels* semblent, par contre, la règle, puisqu'ils sont retrouvés dans 72 % des cas, les plus fréquents d'entre eux s'avérant être sans conteste le manque de coopération. L'atonie, qu'elle soit relative ou totale, est notée dans 48 % des observations.

Mais là encore, la distinction du comportement en fonction de l'âge des enfants fait apparaître une évolution notable :

- Il n'existe que 22 % d'enfants coopérant avant l'âge de 6 ans, mais ce pourcentage atteint 34 % ensuite.

- L'atonie est retrouvée dans 53 % des cas avant 6 ans, mais seulement chez 44 % des enfants de plus de 6 ans.

Mais surtout, une importante différence se fait jour : l'apathie est totale dans 27 % des cas avant 6 ans, dans 8 % ensuite, par contre on

observe une progression nette du pourcentage d'atonie n'excluant pas une certaine coopération.

Par contre, les pourcentages d'enfants opposants ou instables varient peu, et cette différence n'est pas significative.

L'évolution se fait donc, avec l'âge, vers une coopération accrue, qu'elle soit active ou relative nécessitant alors une stimulation constante : 48 % avant 6 ans et 70 % après ! On comprend tout l'intérêt de cette évolution progressive, tous les efforts devant tendre vers ce but : rendre l'enfant accessible à la rééducation, orthopédique ou sphinctérienne dans la mesure où pourront être mises en place les structures nécessaires.

Elévation sensible du Q.I. moyen, troubles caractériels moins fréquents et surtout accroissement de la coopération de ces enfants avec l'âge : cette coïncidence est frappante et pose le problème des interrelations pouvant exister entre le comportement et le développement intellectuel. Nous allons tenter d'étudier avec précision ces rapports éventuels.

II - INTERDEPENDANCE RELATIVE DU COMPORTEMENT ET DU DEVELOPPEMENT INTELLECTUEL

Pour essayer d'étudier dans quelle mesure ils peuvent être liés, nous avons regroupé en un tableau les différentes "tranches" de Q.I. et les divers types de comportement en notant avec quelle fréquence nous les avons rencontrées simultanément.

— TABEAU VIII —

RELATIONS DU Q.I. ET DU COMPORTEMENT

Q.I.	COMPORTEMENT			
	COOPERANTS (28 %)	OPPOSANTS (11,5 %)	ATONES (48 %)	INSTABLES (12,5 %)
> 110	30 %	—	2 %	—
90-110	53 %	12,5 %	5,5 %	8 %
75-90	17 %	25 %	19 %	33 %
55-75	—	50 %	39,5 %	42 %
45-55	—	—	8 %	17 %
< 45	—	12,5 %	26 %	—

Ce tableau permet de dégager quelques "idées-force" :

- 100 % des enfants coopérants ont une intelligence normale avec un Q.I. > 75, 30 % d'entre eux présentant même une intelligence "supérieure".

- 73,5 % des enfants atones se trouvent dans la zone de débilité, dont 26 % de débiles profonds.

- qu'ils soient opposants ou cyclothymiques, ces enfants n'obtiennent jamais de Q.I. supérieur à 110 et, dans environ 60 % des cas, leur Q.I. se trouve, au contraire, inférieur à 75.

Encore faut-il préciser et renforcer ces indications en différenciant parmi les atones ceux qui sont tout de même susceptibles de coopérer à condition d'être stimulés et ceux dont l'apathie est totale.

— TABLEAU VIII (bis) —

Q.I.	ATONES	
	Stimulables	Apathie totale
> 110	3 %	—
90-110	10 %	—
75-90	26 %	9 %
55-75	55 %	18 %
45-55	6 %	9 %
< 45	—	64 %

La différence apparaît avec encore plus d'évidence :

- s'il existe un certain degré de coopération, le Q.I. peut excéder 75 dans 39 % des cas ; la débilité reste la règle (71 %) mais elle est alors légère (55 %) et non plus profonde.

- à l'inverse, si l'apathie s'avère totale, le Q.I. ne dépasse plus 90 et excède 75 dans seulement 9 % des cas ; la débilité est alors quasi-constante (91 %) et très sévère puisque 64 % des Q.I. sont inférieurs à 45...

Il existe donc bien, ce qui ne saurait surprendre, un rapport direct entre le degré de coopération d'un enfant et le niveau intellectuel qu'il est susceptible d'atteindre. Quelques exemples précis permettent de l'illustrer :

- *Observation n° 12* : Une fillette, abandonnée par sa famille, confiée à la D.D.A.S.S. se montre active, coopérante, jusqu'au jour où elle découvre sa situation familiale exacte. Perdant tout intérêt, toute motivation, elle s'enferme dans une apathie, une indifférence totale. Son Q.I. chute brusquement de 110 à 78...

- *Observation n° 23* : Un jeune garçon paraplégique, dont l'hydrocéphalie précoce a été valvée mais est restée évolutive, plusieurs accès hypertensifs survenant ultérieurement, se montre spontanément très passif. A force de stimulations, on parvient à le faire coopérer et son Q.I. s'élève progressivement de 37 à 69.

- *Observation n° 30* : Une fillette d'abord instable devient atone, ne coopérant que si elle est stimulée, puis s'avère spontanément active grâce à l'influence bénéfique d'une excellente intégration familiale. Son Q.I. ne cesse parallèlement de s'élever, partant de 55 pour se stabiliser à 107 !

Des exemples convergents pourraient ainsi être multipliés mais le rapport direct entre le comportement et le développement intellectuel s'explique aisément. Un enfant apathique restera inaccessible à toute stimulation, donc à toute rééducation. La scolarisation s'en trouvera retardée, voire empêchée et l'enfant ne pourra acquérir de nouvelles connaissances.

Même si l'attitude de ces malades s'avère décourageante par leur passivité, l'acceptation de leur handicap, leur manque de volonté, ces quelques chiffres et exemples soulignent avec force qu'il ne faut jamais se laisser aller à l'abandon. Des soins constants, répétés inlassablement peuvent permettre un certain éveil intellectuel et une évolution favorable du Q.I. Une telle perspective ne motive-t-elle pas et ne justifie-t-elle pas tant d'efforts parfois considérés comme vains ?

III - ESSAIS D'INTERPRETATION ETIOPATHOGENIQUE

Nous avons déjà rappelé précédemment les principales hypothèses étiopathogéniques concernant les mécanismes d'apparition de l'hydrocéphalie au cours du Spina Bifida, et par là-même les accidents hypertensifs tardifs ; nous avons aussi répertorié les facteurs favorisant les complications infectieuses, méningites ou septicémies.

Nous essaierons donc, dans ce chapitre, d'expliquer, dans la mesure du possible, l'existence de troubles caractériels et d'insuffisance intellectuelle éventuels chez ces enfants porteurs de myéломéningocèles en discutant la possibilité d'une encéphalopathie congénitale associée ou le caractère acquis des troubles.

A - PEUT-ON PARLER D'ENCEPHALOPATHIE CONGENITALE ?

Existe-t-il vraiment chez ces enfants une encéphalopathie associée traduisant une malformation cérébrale indépendante de la malformation lombaire ?

Plusieurs arguments peuvent plaider en sa faveur :

- L'existence de Q.I. d'emblée effondrés, n'évoluant pas ou régressant encore malgré tous les soins et les stimulations.

- L'association fréquente, dans de tels cas, nous l'avons vu, de mouvements anormaux, de troubles de la coordination, athétose, spasticité, d'origine nerveuse centrale.

- Les rapports étroits existant entre le Spina Bifida et l'anencéphalie.

- La conclusion de LEVEUF quant à la réalité d'un syndrome malformatif complexe atteignant tous les étages de l'axe cérébro-spinal.

- La description de microgyries, d'agénésies du corps calleux, tout comme l'observation dans notre étude d'une encéphalocèle.

Tous ces faits convergent bien dans ce sens.

Cette hypothèse ne peut donc être exclue, mais par la fréquence relativement faible de ces diverses données dans notre étude, elle semble pour le moins très rare, et bien incapable de tout expliquer.

B - OU LES TROUBLES SONT-ILS ACQUIS ?

Lorsqu'ils existent, et nous l'avons vu, ils ne sont pas constants, ces troubles caractériels et cette déficience intellectuelle paraissent donc le plus souvent acquis. Mais comment peut-on les expliquer ? Reposent-ils sur une base organique, et dépendent-ils alors de l'existence d'une hydrocéphalie ou de poussées hypertensives ? Ou bien ne sont-ils que "fonctionnels", sous la dépendance de "facteurs périnataux" ?

D'importance relative, ces deux hypothèses doivent être discutées.

1°) Soit, on retrouve une base organique

- . *Les rapports avec l'hydrocéphalie*

TISON-CELLIER (1967) concluait une étude sur les Spina Bifida par ces réflexions :

- il n'y a pas de relation entre le type de Spina Bifida et le niveau de développement mental.

- ce dernier est totalement indépendant de l'hydrocéphalie.

- il faut rejeter la notion de débilité mentale, dans la mesure où l'attitude familiale et la scolarisation, souvent très insuffisante, opposent des obstacles sérieux au développement mental.

A l'inverse, HERREN (1972) après LAURENCE et STEPHEN parvient aux conclusions opposées :

"les enfants à Spina Bifida seulement paraplégiques atteignent dans le Wisc des niveaux de développement qui correspondent à la normalité.

Les enfants à Spina Bifida dont l'hydrocéphalie a été stabilisée présentent des niveaux de développement correspondant aux critères psychométriques de la débilité légère".

Quel enseignement peut-on tirer à ce sujet de notre étude ? Nous avons regroupé en un tableau les différents niveaux intellectuels obtenus par les enfants non hydrocéphales et par ceux dont l'hydrocéphalie a été ou non valvée.

- TABLEAU IX -

RETENTISSEMENT DE L'HYDROCEPHALIE SUR LE Q.I.

Q.I.	Dérivations précoces	Hydrocéphalies non valvées	Non hydrocéphales
> 110	7,5 %	-	16,5 %
90-110	12 %	22 %	36,5 %
75-90	17 %	30 %	26,5 %
55-75	34 %	33,5 %	10 %
45-55	5 %	11 %	3,5 %
< 45	24,5 %	3,5 %	7 %

Quelques chiffres méritent d'être soulignés :

. 79,5 % des enfants non hydrocéphales obtiennent un Q.I. supérieur à 75. Ce pourcentage s'abaisse à 52 % chez ceux dont l'hydrocéphalie n'a pas été valvée, et à 36,5 % chez ceux dont l'état cérébral a nécessité la réalisation d'une dérivation précoce.

. Inversement, les enfants non-hydrocéphales sont 10,5 % à n'obtenir qu'un Q.I. inférieur à 55. Ce pourcentage s'élève à 14,5 % chez ceux dont l'hydrocéphalie n'a pas été valvée, et à 29,5 % en cas de dérivation précoce.

Il semble donc bien exister un rapport direct entre le degré d'hydrocéphalie et les possibilités de développement intellectuel ultérieur ; l'absence d'hydrocéphalie cliniquement décelable permet d'espérer obtenir le plus souvent un Q.I. satisfaisant ; une hydrocéphalie bien tolérée, sans incidents hypertensifs majeurs, voit cet espoir amenuisé. Enfin, une hydrocéphalie d'emblée majeure, s'accompagnant de troubles hypertensifs, et nécessitant une dérivation ventriculaire précoce fait peser une lourde hypothèque sur l'avenir intellectuel de tels enfants.

Mais ce rapport, aisément compréhensible, n'est pas absolu : pourquoi 7 % des enfants non hydrocéphales sont-ils dans la zone de débilité profonde ? Pourquoi 7,5 % des enfants précocement dérivés obtiennent-ils un développement intellectuel supérieur à la moyenne (Q.I. > 110) ? D'autres facteurs interviennent donc pour entraver ou favoriser l'épanouissement intellectuel, et l'on ne peut augurer infailliblement de ce dernier d'après le seul paramètre "hydrocéphalie".

Son importance réside sans doute essentiellement, comme YOUNG (1973) l'a montré, dans la réalisation éventuelle d'une atrophie cérébrale. "L'épaisseur du cortex cérébral, notamment dans la région frontale, est un facteur important du pronostic dans les hydrocéphalies. Ainsi, lorsque cette épaisseur atteint 2,8 cm, le Q.I. est en général voisin de la normale". En ce sens, la réalisation de dérivations précoces peut avoir un rôle prophylactique dans les formes qui ne sont pas d'emblée gravissimes.

Si l'hydrocéphalie n'explique qu'imparfaitement la déficience intellectuelle éventuelle des myéломéningocèles, peut-on lui trouver un autre support "organique" ?

. Les rapports avec l'hypertension intracrânienne

Qu'il y ait ou non hydrocéphalie manifeste, traitée ou non par dérivation, deux cas bien différents peuvent alors s'observer selon qu'il s'agit d'un épisode aigu, bruyant ou, au contraire, d'une hypertension à bas bruit, stabilisée, découverte par les seuls examens complémentaires usuels.

- En cas d'accès hypertensif aigu, nous l'avons vu, les troubles du comportement, caractérisés par une atonie, une somnolence, sont au premier plan des signes révélateurs. Ils peuvent même représenter, tout comme une chute brutale du Q.I., le seul symptôme d'alarme. Débutant avec la reprise hypertensive, ils disparaissent d'ailleurs avec elle et leur régression signe la stabilisation post-opératoire.

- Mais qu'en est-il lorsqu'il n'existe aucun signe clinique hypertensif et que seule la découverte de stigmates radiologiques ou ophtalmologiques traduit une hypertension à bas bruit, stabilisée ?

Nous l'avons vu, de tels stigmates sont rares puisque nous ne trouvons, dans nos observations, que 15 % d'empreintes digitiformes sur les radiographies du crâne, le plus souvent minimales, localisées et transitoires, 9 % de disjonctions des sutures transitoires ou non-évolutives, en dehors de tout épisode hypertensif aigu, et 4 % d'atrophie optique.

Les types caractériels rencontrés chez ces enfants font apparaître une différence significative quoique modérée par rapport à notre statistique globale :

- l'atonie est retrouvée dans 67 % des cas (contre 48 %) mais surtout elle est totale, véritable apathie inaccessible à toute stimulation, chez 38 % de ces enfants (contre 19 %).

- les troubles caractériels représentent alors 81 % des observations (contre 72 %), seuls 19 % des enfants s'avèrent coopérants et actifs.

De même, les niveaux de développement intellectuel se trouvent nettement abaissés par rapport à l'ensemble de nos observations :

- nous ne retrouvons plus que 43 % de Q.I. supérieurs à 75 (contre 61 %) avec, toutefois, 8,5 % supérieurs à 110 (contre 12 %).

- par contre, 57 % de ces enfants ont un Q.I. compris dans la zone de débilité (contre 39 %) et surtout il est inférieur à 55 dans 35 % des cas (contre 18,5 %).

Nous retrouvons donc, une fois encore, une influence incontestable de l'hypertension intracrânienne, qu'elle soit aiguë, ou à bas bruit, sur l'efficacité intellectuelle et le comportement caractériel des enfants porteurs de myéloméningocèles. Mais cette explication "organique" ne permet pas, non plus, de rendre compte de tous les troubles observés.

. Les rapports avec les troubles de l'électrogénèse

Nous distinguerons les trois perturbations les plus fréquemment rencontrées : soit un ralentissement diffus de l'électrogénèse, pouvant signer une hypertension à bas bruit, des anomalies de type comitial, soit l'existence d'une véritable encéphalopathie épileptique.

- En cas de ralentissement diffus de l'électrogénèse, nous retrouvons un abaissement sensible du niveau intellectuel moyen de ces enfants puisque 60 % d'entre eux ont un Q.I. inférieur à 75, dont 35 % dans les zones de débilité profonde ou moyenne, seuls 10 % ayant un Q.I. supérieur à 90 (contre 37,5 %). De même, l'atonie est rencontrée avec une fréquence un peu supérieure à celle de notre statistique globale : 53 % des cas (contre 48 %).

- Mais, c'est sans conteste chez les enfants présentant à un moment de leur histoire, des tracés de type comitial, que l'on découvre la différence la plus significative : 78,5 % de débilité et 86 % d'atonie ! Notre seul cas d'encéphalopathie type Lennox venant compléter ce tableau : débilité profonde et apathie totale...

En conclusion de cette recherche d'une base organique décelable, il existe indéniablement un rapport de cause à effet très fréquent entre les troubles caractériels et la faible efficience intellectuelle de certains enfants atteints de myéloméningocèle d'une part, et leur état cérébral d'autre part : l'hydrocéphalie, les accidents hypertensifs intracrâniens, les perturbations de l'électrogénèse renforcent incontestablement l'importance de ces troubles et on peut donc penser qu'ils ont un support organique.

Mais ces stigmates radiologiques, ophtalmologiques, ou électriques, ne sont pas la règle. Certains enfants dont l'hydrocéphalie a nécessité une dérivation précoce, peuvent obtenir une intelligence supérieure à la moyenne. Inversement, il peut exister une débilité profonde et une atonie totale en l'absence d'hydrocéphalie cliniquement décelable et sans aucun stigmate hypertensif paraclinique. Ne peut-on donc pas trouver à ces troubles, une origine fonctionnelle ?

2°) Soit, on note la fréquence et l'importance des facteurs péristasiques

En fait, qu'il existe ou non une base organique à ces perturbations psycho-caractérielles, que celles-ci soient parallèles à la malformation lombo-sacrée ou secondaires par l'intermédiaire de l'hydrocéphalie, il existe, à un degré variable, mais chez tous ces enfants, des facteurs psycho-sociaux multiples intervenant directement dans leur maturation caractérielle et, par là-même, dans le rythme de leurs acquisitions intellectuelles.

Les facteurs sont de deux ordres : individuels d'abord mais aussi, et surtout, collectifs, socio-familiaux.

- *Les facteurs psychiques individuels* : c'est la réaction de l'enfant devant ses infirmités, réaction, autonome en quelque sorte, à ses infirmités motrice et viscérale surtout avant que ne se révèle l'infirmité génitale et, d'autre part, réaction "en chaîne" lorsqu'il envisage les progrès que peuvent lui permettre de faire, et l'avenir que lui laissent entrevoir les soins dont il est entouré à tous les échelons.

- *Les facteurs sociaux* : c'est la réaction de l'enfant selon son environnement, primordial à nos yeux. En effet, si le poliomyélique frappé en pleine vigueur et le malade atteint de mucoviscidose sont l'objet de soins constants, affectueux, de leur famille et de l'attention éclairée et bienveillante de la collectivité, il n'en est pas de même pour l'enfant porteur de myéloméningocèle dont les infirmités congénitales, et au premier plan l'incontinence sans doute à cause du vieux tabou pelvien, sont à l'origine d'un phénomène de rejet habituel...

- *Les facteurs familiaux*, si banaux en apparence, jouent un rôle majeur, déterminant souvent à eux seuls la nécessité d'une hospitalisation, sa durée, et finalement les résultats des effets thérapeutiques, que les impossibilités soient réelles ou que, trop souvent, il s'agisse d'un total refus des responsabilités refoulant un sentiment plus ou moins conscient de culpabilité.

On peut distinguer quatre points importants dans les possibilités et les réactions familiales :

... Il y a, d'abord, le niveau social du père, qui commande les disponibilités financières dont il faut bien tenir compte, ne serait-ce que pour l'acquisition de matériel nouveau non encore remboursable — car ne figurant pas en toutes lettres dans la nomenclature — ou par les possibilités de visites à l'enfant hospitalisé...

... Il y a, plus encore, les capacités affectives et éducatives de la mère : elle doit pouvoir aimer son enfant en évitant les deux attitudes opposées de la surprotection ou du rejet qui confinent, toutes deux, l'enfant dans son infirmité pour en faire une éternelle épave ou un révolté ; elle doit apprendre et comprendre la nécessité d'une discipline assez stricte dans le cadre de la rééducation motrice et vésicale et se montrer assez ferme pour en obtenir le respect. Tout est, ici, question d'amour certes, mais aussi d'intelligence, de disponibilité professionnelle et familiale, et de courage...

... Il y a le comportement des collatéraux, frères et soeurs souvent, hélas, moqueurs, ancrant chez le malade d'énormes complexes d'infériorité et, le considérant comme un éternel bébé, contribuant à le maintenir effectivement à un niveau de puérilité prolongée... Là encore, l'influence parentale doit être permanente, affectueuse mais autoritaire, pour éviter cet écueil.

... Il y a enfin, les conditions matérielles, en particulier le confort du logement et les moyens de déplacement. En effet, l'installation sanitaire doit pouvoir permettre d'assurer une hygiène suffisante ; "l'espace vital" doit être tel qu'un paraplégique puisse déambuler. Un appartement au rez-de-chaussée ou l'existence d'un ascenseur semblent aussi indispensables au cadre de vie d'un enfant porteur de myéloméningocèle. De même, il faut qu'il soit possible de garder régulièrement le contact avec le médecin, le kinésithérapeute, l'orthopédiste et surtout l'école et donc que l'enfant puisse se déplacer sans trop de problèmes avec sa famille...

- *Les facteurs sociaux* sont également très importants. De l'organisation collective dépendent en effet les possibilités de surveillance médicale, de rééducation persévérante et valable, d'appareillage moteur et urinaire : les formalités administratives ne font réaliser le premier qu'avec lenteur, leur diversité et les difficultés d'approvisionnement rendent le second bien souvent mal adapté.

La collectivité se doit aussi d'assurer la scolarité de ces enfants polyhandicapés, ce qui, trop fréquemment, s'avère impossible, et de leur permettre l'accès à des Centres Spécialisés prenant en considération tous leurs problèmes divers, ce qui, malheureusement, n'est que trop rarement réalisé...

Rejet familial fréquent, insuffisance de l'organisation collective, quel s'avère être l'impact de ces facteurs sur le comportement et le développement intellectuel de ces enfants ?

Nous avons essayé de classer leurs familles en quatre grands groupes ; en tenant compte du niveau social, des capacités éducatives et de l'affectivité (acceptation ou rejet), distinguant ainsi :

- Les familles très bonnes où chacun de ces paramètres est excellent : (26 %),
- Les familles bonnes où les capacités éducatives et surtout l'acceptation sont bonnes : (22 %),
- Les familles médiocres où tous les facteurs sont insuffisants : (12 %),
- Enfin les familles mauvaises caractérisées essentiellement par une mauvaise acceptation de l'enfant qui n'est pas toujours le fait ni de disponibilités financières déficientes, ni d'insuffisance d'intégration intellectuelle des problèmes thérapeutiques : (40 %).

Nous avons ensuite étudié le développement intellectuel des enfants dans chaque catégorie et regroupé nos chiffres en un tableau.

— TABLEAU X —

RELATIONS DU Q.I. ET DU MILIEU FAMILIAL

Q.I. \ Familles	T. Bonnes (26 %)	Bonnes (22 %)	Médiocres (12 %)	Mauvaises (40 %)
> 110	23 %	5 %	8,5 %	2,5 %
90-110	39 %	28 %	8,5 %	7,5 %
75-90	15 %	24 %	50 %	12,5 %
55-75	19 %	24 %	16,5 %	37,5 %
45-55	-	9,5 %	16,	10 %
< 45	4 %	9,5 %	-	30 %

Nous avons procédé de même à l'étude du type caractériel des enfants en fonction de leur environnement familial.

— TABLEAU XI —

RELATIONS ENTRE LE COMPORTEMENT ET LE MILIEU FAMILIAL

Familles Comportement		T. Bonnes	Bonnes	Médiocres	Mauvaises
Coopérants		70 %	40 %	-	8 %
Opposants		4 %	10 %	-	8 %
Atones	accessibles aux stimulations	18 %)) 22 %	25 %)) 45 %	63,5%)) 91%	34 %)) 58%
	apathiques	4 %)	20 %)	27,5%)	24 %)
Instables		4 %	5 %		26 %

Il existe donc en faisant la synthèse de ces deux tableaux :

- 77 % de Q.I. supérieurs à 75 et 70 % de coopération spontanée chez les enfants dont le milieu familial est excellent.
- 77,5 % de Q.I. inférieurs à 75 et 92 % de troubles caractériels chez ceux dont le milieu familial s'avère très mauvais.

Ainsi résumés, ces quelques chiffres montrent de façon frappante l'importance de l'environnement familial dans la génèse du comportement et du développement intellectuel de ces enfants porteurs de myéloméningocèles.

Si l'enfant réagit le plus souvent à la carence affective dont il est l'objet par une atonie, une indifférence (91 % dans les familles médiocres) il peut également présenter des troubles caractériels plus marqués. Ainsi, un sentiment de rejet total provoque dans 26% des cas une instabilité majeure et l'on comprend aisément que les conditions psychologiques d'un éveil satisfaisant ne soient pas alors réunies...

40 % de milieux familiaux très défavorables, 52 % de déficients et seulement 26 % de familles aptes à vraiment assurer le meilleur développement possible sur le plan psychique pour leur enfant... quel lourd handicap supplémentaire pour ces jeunes malades ! Une fois la décision opératoire initiale prise, la route est longue, il est vrai, semée de maintes embûches et le découragement peut gagner quiconque devant les difficultés de tous ordres, qui peuvent surgir sans cesse. Comment alors

assumer les lourdes responsabilités que les familles refusent trop souvent ? La société se doit d'assurer le meilleur avenir à ces enfants et comment y parvenir si, malgré les efforts d'explications, de contacts réguliers, de soutien moral, la famille persiste dans son rejet affectif total ?

Il faut d'une part assurer une surveillance médicale régulière prenant en considération tous les problèmes posés par les différentes séquelles du myéloméningocèle, dont l'intrication est étroite, et insister ainsi sur la nécessité de l'unicité de surveillance et de soins. De tels Centres Spécialisés sont malheureusement trop rares...

Il faut d'autre part permettre à ces enfants de poursuivre une scolarité que l'on souhaiterait le moins perturbée possible. Mais là encore, familles et Société se partagent la lourde responsabilité d'un rejet trop fréquent : que les parents se désintéressent de la question ou que l'Education Nationale mette son veto pour des raisons souvent discutables à l'acceptation de l'enfant dans une classe normale, combien peuvent ainsi être scolarisés en milieu familial ?

Il ressort de notre étude que sur 62 enfants d'âge scolaire, 55 % étaient scolarisés en externat ou à domicile par correspondance, 35 % étaient placés en IMP ou en centre de pédagogie spécialisée, et 10 % n'avaient jamais connu de scolarisation extra-hospitalière.

Cette dernière solution peut sembler monstrueuse à un psychologue et on ne manquera pas de parler d' "hospitalisme", de régression inévitable. Mais est-ce tellement sûr compte tenu du contexte dans le cas particulier ?

N'est-ce pas, au contraire, l'ultime moyen pour la Société d'assurer une véritable prise en charge de ces enfants voués, dans leur foyer, au rejet et à la vie végétative d'un éternel nourrisson, sans compter les risques vitaux éventuels à une longue échéance ? HAYDEN (1974) arrivait à la conclusion suivante :

"Alors que ce type de placement a longtemps été considéré comme une forme d'abandon, l'étude de l'évolution à long terme a montré que cette solution pouvait être bénéfique". Une récente enquête parue dans "SAUVEGARDE DE L'ENFANCE" parvient aux mêmes constatations :

"Le premier point à souligner est la nécessité d'une scolarisation précoce en classe maternelle, jardin d'enfants, dans le but de corriger la distractibilité souvent importante de l'enfant, même en l'absence d'hydrocéphalie décelable, et d'aider l'enfant à bien organiser ses activités sensorielles et perceptives.

La scolarisation en milieu scolaire normal est souhaitable, seulement si la famille est capable d'assurer l'insertion de l'enfant et les problèmes qu'elle entraîne ; il est de nombreux cas où le placement en milieu spécialisé et protégé est souhaitable quand, par exemple, la famille est défaillante ou à certains stades du développement de l'enfant".

Ainsi l'étude de l'évolution du niveau intellectuel de ces enfants montre une élévation significative du Q.I. dans 14 % de nos observations : dans 43 % des cas, un excellent milieu familial est à l'origine de cette heureuse progression, mais dans 57 % des cas, seule une prise en charge hospitalière ou en Centre Spécialisé a pu pallier la déficience familiale et permettre cette évolution qui, à son tour, permet d'espérer une meilleure efficacité de la rééducation et, par là-même, un avenir moins pessimiste.

Les troubles caractériels fréquemment rencontrés chez les enfants porteurs de myéloméningocèle, et l'insuffisance intellectuelle éventuelle, peuvent reposer, nous l'avons vu, dans certains cas, sur une base organique ; mais les facteurs socio-familiaux péristasiques nous semblent, à la lumière de notre étude, primordiaux. Tout l'effort de la Société doit donc tendre à la disparition de ces facteurs intercurrents par un soutien moral et financier aux familles et par une prise en charge globale de ces enfants.

IV - INCIDENCE DES MANIFESTATIONS CEREBRALES SUR LE PRONOSTIC DES MYELO-MENINGOCELES

Une fois le cap vital des premières semaines franchi, les rescapés vont présenter, peu ou prou, les troubles secondaires classiques du Spina Bifida. On envisage alors surtout pour eux le pronostic fonctionnel de leur handicap moteur et sphinctérien sous la dépendance directe de la lésion médullaire. Peuvent-ils espérer obtenir une certaine autonomie de marche malgré leur paraplégie ? Peut-on lutter contre leur incontinence ? En un mot, quelle place ces enfants pourront-ils trouver dans la Société ?

En fait, ce pronostic fonctionnel lui-même, s'il dépend bien évidemment de l'importance de l'altération médullaire, se trouve largement influencé par le niveau intellectuel et le type de comportement de l'enfant.

L'atonie, le manque de volonté, de coopération est, nous l'avons vu, sinon toujours, du moins le plus souvent observés. Qu'ils soient en rapport avec une encéphalopathie d'emblée associée, avec une encéphalose hypertensive secondaire au Spina Bifida ou, comme il arrive trop fréquemment, qu'ils trouvent leur origine dans une attitude de rejet familial ou social, leurs répercussions sont identiques. On observe alors une cascade d'interréactions en chaîne : la coopération avec les kinésithérapeutes et pour la rééducation vésicale se trouve réduite et le handicap accru ; ces enfants, rejetés par la Société et leur famille en raison de leur déficience motrice et sphinctérienne, voient ainsi leur déficience augmentée du fait même de ce rejet. Parce qu'ils ne se déplacent que difficilement ou en raison de leur incontinence, leur scolarité reste irrégulière ou interdite, que la responsabilité majeure en revienne, selon les cas, à la famille ou à l'acceptation des maîtres. Cette absence totale ou relative de scolarisation entrave à son tour le développement intellectuel harmonieux de ces enfants.

Et le retard "psychique" qui en résulte ne favorise pas leur compréhension quant à la nécessité de se plier à certains efforts, à une certaine discipline de rééducation...

Que dire donc du pronostic fonctionnel à long terme ? Le but ultime du thérapeute tend à assurer le meilleur avenir possible pour l'enfant handicapé, en lui permettant une insertion sociale satisfaisante. Il se pose donc le problème de l'orientation professionnelle. Leur handicap nécessite d'envisager pour eux une profession intellectuelle ou du moins technique : à la difficulté de trouver une école ou un centre d'apprentissage qui accepte d'accueillir ces enfants va alors s'ajouter le problème d'une formation intellectuelle souvent insuffisante rendant inaccessibles de telles professions !

Si la famille se décharge de ses responsabilités, l'hospitalisation de ces enfants ne peut pourtant pas être perpétuelle et il faut trouver pour eux une solution de "placement". On se heurte alors à de multiples obstacles où se mêlent incompréhension et incompétence...

Mauvaise volonté, ou plutôt absence de bonne volonté face à ces enfants à qui l'on pardonnerait volontiers leur handicap moteur mais dont on ne peut ou ne veut pas supporter, comprendre les troubles sphinctériens. Locaux mal étudiés, personnel insuffisant ou n'ayant pas reçu la formation adéquate, on ne manque pas non plus d'arguments "valables" pour refuser ces enfants. Et il est vrai que leur prise en charge nécessite une organisation et des soins très particuliers... Une fois un placement obtenu, encore n'est-on pas très sûr que tous les problèmes du Spina soient étudiés, suivis et traités, du moins simultanément ce qui est essentiel.

Avenir professionnel, insertion dans la société, placement, tout dépend de la gravité du handicap moteur et sphinctérien de l'enfant. Tous les soins tendent à réduire ce handicap au minimum mais leur résultat et donc le pronostic fonctionnel et l'avenir, s'avère ainsi étroitement lié au niveau intellectuel et aux comportements caractéristiques de ces enfants.

Quant au pronostic vital, il ne dépend, du moins directement, ni de la paraplégie, ni des troubles sphinctériens. Mais il est en rapport direct avec la conservation du parenchyme rénal, s'avérant alors néphrologique et non urologique : c'est par la possibilité d'une pyélonéphrite ascendante et d'une détérioration parenchymateuse à long terme que la vie de l'enfant peut encore être mise en jeu.

De même le pronostic vital peut être remis en cause par l'état du système nerveux central et non plus par la lésion médullaire elle-même. L'existence d'une hydrocéphalie majeure a pu conduire à l'abstention chirurgicale à la naissance et à une disparition plus ou moins rapide du malformé. Mais une fois ce premier cap franchi, l'enfant se trouve menacé par la survenue d'une poussée hypertensive aiguë en rapport avec une hydrocéphalie évolutive. Et même après avoir surmonté le deuxième cap, une fois la dérivation ventriculaire réalisée, il n'est pas à l'abri d'une reprise évolutive hypertensive, d'un phénomène d'engagement bulbaire, d'une complication infectieuse du système de dérivation et du risque léthal qui leur est attaché.

Fonctionnel ou vital, le pronostic des myéломéningocèles s'avère ainsi dominé par les manifestations cérébrales aiguës ou chroniques, à bas

bruit, qui peuvent l'accompagner. On voit donc toute l'importance de la surveillance et du traitement éventuel liés à l'état cérébral de tels enfants.

V - INDICATIONS THERAPEUTIQUES LIEES A L'ETAT CEREBRAL

A côté de la rééducation motrice ou vésicale, de la chirurgie orthopédique ou urologique, l'état cérébral de ces enfants porteurs de myélo-méningocèles va donc imposer certaines indications thérapeutiques propres : parfois chirurgicales ou médicales d'urgence, toujours prise en charge globale de l'évolution psycho-caractérielle.

Les sanctions neuro-chirurgicales posent moins un problème de technique que d'indication.

Nous l'avons vu, une fois la décision opératoire prise, en présence d'une hydrocéphalie évolutive ou d'une poussée hypertensive, deux solutions principales s'offrent au neuro-chirurgien pour drainer l'excès de liquide céphalo-rachidien : la dérivation ventriculo-cardiaque avec son lourd pourcentage de complications infectieuses et mécaniques secondaires, et le problème de l'ascension du cathéter atrial durant la croissance, et la dérivation ventriculo-péritonéale que, ses suites tardives, moins fréquemment troublées, font aujourd'hui préférer. Toutefois, GROSFELD dans une étude récente (décembre 1974) parvient au pourcentage assez élevé de 24 % de complications intra-abdominales après dérivation ventriculo-péritonéale, et il est certain que chaque neuro-chirurgien choisira sa technique en fonction de sa propre expérience et du risque secondaire qu'il attache à l'une ou à l'autre méthode de drainage ; la libération occipitale, l'ouverture de la lame sus-optique ne représentent plus alors qu'une indication exceptionnelle, transitoire, de décompression rapide, en attendant que les conditions locales (existence d'une ventriculite par exemple) ou générales (septicémie en cours) permettent la réalisation ultérieure d'une dérivation.

Mais le problème technique n'apparaissant que relatif, qu'en est-il de la décision opératoire ?

L'indication s'impose dans des cas bien définis : le développement d'une septicémie à partir du matériel de dérivation nécessite l'ablation de ce dernier ; une reprise hypertensive tardive clinique ou révélée par les seuls examens paracliniques (oedème au fond d'oeil surtout) impose une reprise chirurgicale et la vérification du système de dérivation ; une hydrocéphalie majeure, d'évolution rapide, d'autant plus qu'elle sera mal tolérée, ne fera pas discuter l'indication de dérivation.

Mais devant une hydrocéphalie latente, peu bruyante, sans retentissement clinique notable, quelle attitude adopter ? Faut-il pratiquer une dérivation ventriculaire à titre systématique ou rester dans l'expectative armée ? Dans la première hypothèse, on expose alors ces enfants aux risques non négligeables de complications tardives des systèmes de dérivation alors que, assez souvent (52 % des cas), ils peuvent obtenir un développement intellectuel ultérieur satisfaisant. Mais l'attentisme

peut laisser se produire une détérioration progressive à bas bruit tout en laissant intact le risque d'une brusque poussée aiguë hypertensive même tardive... Il est difficile de trancher ce problème, mais si l'indication opératoire n'a pas été posée d'emblée, une surveillance attentive, clinique ou paraclinique, doit s'attacher alors à déceler le moindre signe de retentissement hypertensif à bas bruit, en liaison étroite entre le centre spécialisé et le service neuro-chirurgical.

Les indications médicales d'urgence sont, elles, parfaitement codifiées.

Qu'il s'agisse de la survenue, isolée, ou associée à une septicémie, d'une méningite, ou de crises comitiales typiques ou atypiques, ou enfin de troubles psycho-caractériels majeurs à type de crise névrotique, le traitement se doit d'être immédiat, adapté, prolongé et intensif...

Cette surveillance minutieuse des enfants valvés, pour dépister un éventuel dysfonctionnement du système de dérivation ou une complication secondaire, comme des non valvés, pour s'assurer de l'absence de retentissement hypertensif à bas bruit, la survenue toujours possible d'accidents cérébraux majeurs tardifs aigus ; les troubles du comportement et de l'éveil intellectuel si fréquents, tout converge vers la notion primordiale de *prise en charge "globale"* de ces enfants.

Les différents "volets" moteurs, sphinctériens et cérébraux doivent pouvoir être surveillés et traités simultanément et cette prise en charge doit s'appliquer à l'état psycho-caractériel de ces enfants en tenant compte de leur scolarisation indispensable. *L'unicité* des soins et de la surveillance s'impose donc.

Il faut éduquer les familles, leur expliquer la maladie de leur enfant, son évolution, ses séquelles, les contraintes nécessaires pour parvenir à une amélioration constante, et leur rôle primordial dans le développement caractériel et intellectuel, et par là-même dans l'avenir que peut espérer leur enfant. Il faut alerter la collectivité sur les lourdes responsabilités prises vis-à-vis de ces malades et de leur famille et sur la nécessité de tout entreprendre pour leur permettre de trouver une insertion sociale satisfaisante.

Il faut convaincre les enseignants de bien vouloir accepter ces enfants et leur expliquer l'importance de leur tâche, une scolarisation bien suivie pouvant transformer leur pronostic et leur avenir lointain.

Pour mener à bien cette oeuvre de longue haleine, il faut pouvoir disposer de Centres Polyvalents, indispensables et malheureusement trop rares, et d'un plan concerté à longue échéance : meilleur sera le résultat pour le malade, et moins lourde sera, plus tard, la charge de la Société.

Nous ne saurions, ici, reprendre tout le problème de l'indication opératoire initial assurant, pour la plupart de ces enfants, la survie : problème bien difficile au moment de la naissance et dont les multiples données entraînent peut-être certains choix.

Du moins semble-t-il, en ce qui concerne ces survivants, que l'on puisse avancer deux idées essentielles :

- d'une part, si tout peut se voir sur le plan cérébral comme sur le plan médullaire, ces enfants ne sont, deux fois sur trois au moins, ni les débiles profonds ni les grabataires que décrivent certains commentaires mal fondés et manifestement trop pessimistes.

- d'autre part, il ne suffit pas de considérer la survie dans son principe, mais dans sa qualité et sa durée.

Ceci aussi bien pour le malade que pour la Société : une existence valable dépend pour beaucoup d'investissements thérapeutiques bien structurés. Et pour parler en termes moins familiers aux médecins, de gestion, les investissements de la collectivité ne sont pas rentables si leur insuffisance ne conduit qu'à une impossibilité de réinsertion sinon à un pronostic fatal simplement retardé.

— OBSERVATIONS JUSTIFICATIVES —

Agnès GIB..., née le 14 décembre 1964, à terme après une grossesse normale, 10ème enfant d'une fratrie de onze, entre dans le service à l'âge de 8 ans 1/2 le 26 avril 1973, porteuse d'un Spina Bifida sacré, opérée au 4ème mois en raison d'une ulcération, sans hydrocéphalie ni troubles moteurs.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il n'existe aucune altération, l'enfant ne présentant pas de déficit musculaire paralytique ; la marche se fait librement.

Sur le plan uronéphrologique

Par contre, si l'incontinence est incomplète, l'enfant restant sèche 4 fois sur 5, les urines sont fréquemment infectées et la découverte d'un reflux vésico-urétéral gauche avec signes de pyélonéphrite sur l'U.I.V. fait pratiquer, en 1973, une intervention anti-reflux (plastie Y-V). Les examens radiologiques actuels révèlent une dilatation bilatérale des uretères avec des calices en massue, et un reflux vésico-urétéral bilatéralisé, ce qui laisse prévoir une reprise opératoire prochaine. Le bilan biologique reste favorable, avec une azotémie à 0,35 g/l et une concentration à 1029.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, il ne s'est pas développé d'hydrocéphalie et l'enfant présente un crâne de morphologie normale avec un P.C. jamais excessif puisque de 52 cm à 9 ans et 53 cm à 10 ans.

On ne note ni séméiologie hypertensive, ni comitialité, ni troubles du tonus ou de la coordination des mouvements, ni dysrégulation thermique d'origine centrale.

Les examens paracliniques confirment cette impression favorable.

a) La radiographie (Rx) montre un crâne de volume normal sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le fond d'oeil (F.O.) n'objective aucune altération papillaire.

c) L'Electroencéphalogramme (E.E.G.) ne décèle ni signes irritatifs ni anomalie focalisée mais une simple labilité d'hyperpnée sur un rythme de fond alpha de 10 cycles/seconde.

Le bilan psycho-caractériel

Il n'existe aucun problème notable. L'enfant vive, épanoui, fait preuve de coopération active dans son comportement tant à l'école que dans le service. Les examens psychologiques successifs ont révélé à 8 ans, à l'échelle de Wechsler un Q.I. à 116, et à 10 ans, à la même échelle, un Q.I. à 118, avec de meilleurs résultats aux épreuves pratiques (Q.I.p = 126) qu'aux épreuves verbales (Q.I.v = 107) traduisant une intelligence supérieure à la normale, plutôt de type concret, chez une fillette parfaitement équilibrée.

La note sociale est assez favorable. En effet, si les ressources financières sont modestes (père ouvrier, onze enfants au foyer), l'intégration familiale se trouve parfaitement réalisée, l'enfant recevant les soins et l'affection de tous. Elle poursuit par ailleurs une scolarité normale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont seul le retentissement uronéphrologique est notable puisqu'il n'existe aucun trouble moteur et que l'étude de l'état cérébral ne révèle ni hydrocéphalie ni manifestation clinique pathologique, l'enfant présentant un développement intellectuel très satisfaisant, avec Q.I. supérieur à la moyenne (118), que l'on peut rapprocher de son comportement, caractérisé par une coopération active, et de la parfaite intégration familiale.

Il faut souligner que de tels cas sont certainement plus fréquents qu'il n'apparaîtra d'après les observations suivantes. Car, relevant de la seule discipline uronéphrologique, ils sont rarement dirigés sur le Centre de Rééducation.

OBSERVATION N° 2

DOSSIER 6043

Christian BER..., né le 7 février 1968, à terme après une grossesse normale, seul enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 2 ans, porteur d'un Spina Bifida (méconnu à la naissance, considéré comme une tumeur de la fosse lombaire gauche jusqu'à ce que l'intervention corrige le diagnostic au 5ème mois) sans hydrocéphalie, mais avec d'importants troubles moteurs et sphinctériens.

CONTEXTE CLINIQUELe bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie sub-totale, asymétrique ne rendant possible la marche qu'avec un corset, des jambières, des chaussures orthopédiques

et des cannes canadiennes, l'enfant présentant des pieds bots congénitaux et une scoliose lombaire malformative mais évolutive avec une angulation atteignant 90° en mars 1974.

Sur le plan uronéphrologique

On note une incontinence totale, mais une infection urinaire qui demeure exceptionnelle. Les divers examens biologiques et radiologiques n'ont montré jusqu'à ce jour aucune atteinte parenchymateuse.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, en l'absence de toute dérivation, il n'est pas apparu d'hydrocéphalie et l'on peut, tout au plus, parler d'un crâne d'aspect dolicho-céphalique, avec un P.C. restant dans les limites de la normale, passant de 47,5 cm à 50 cm (- 1 D.S.) entre la 2ème et la 5ème année.

L'enfant n'a présenté ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intracrânienne, ni trouble du tonus. Il faut noter une agénésie du conduit auditif externe gauche.

Les examens paracliniques ne décèlent aucune anomalie.

a) La Rx montre un crâne de volume non excessif, sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle aucune altération papillaire.

c) L'E.E.G. est normal, avec un rythme de fond alpha 10 cycles/secondes sans grapho élément paroxystique.

Le bilan psycho-caractériel

Le comportement de l'enfant, très ouvert et épanoui, affectueux et sensible, est caractérisé par une coopération active, notamment en classe, où il cherche à apprendre de lui-même. Les examens psychologiques successifs ont permis de suivre l'évolution du développement intellectuel ; ainsi, à 3 ans, au test de Brunet-Lézine, le Q.I. était à 120, et à 5 ans, au test de Termann-Merril, il passait à 96, sans que cette chute soit vraiment inquiétante, l'enfant restant dans la zone d'intelligence normale, ne présentant aucun trouble caractériel, mais réussissant un peu moins bien un test tout simplement plus difficile.

La note sociale est un peu assombrie par la séparation des parents, mais tout a été fait pour que l'enfant en souffre le moins possible. Le père et la mère, chacun de leur côté, l'aiment profondément, s'occupent de lui et évitent au maximum les hospitalisations, la scolarisation étant assurée normalement.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida présentant de lourdes séquelles motrices, orthopédiques et sphinctériennes mais dont le retentissement

sur le plan cérébral s'avère extrêmement limité puisqu'on ne peut retenir qu'une dolichocéphalie et une agénésie du conduit auditif externe gauche associées mais qu'il n'existe ni hydrocéphalie, ni détérioration intellectuelle, le Q.I. normal étant à rapprocher du comportement coopérant actif de l'enfant, et de son intégration familiale.

OBSERVATION N° 3

DOSSIER 6300

Martine AZZ..., née le 24 novembre 1967, à terme après une grossesse normale, 2ème enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 4 ans 1/2, le 4 avril 1972, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en L1, opérée à la 24ème heure, compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque totale, avec une luxation bilatérale des hanches ayant nécessité une correction chirurgicale. La marche se fait de façon très lente et mal équilibrée avec des jambières rigides, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale et les épisodes d'infection urinaire se répètent fréquemment. On ne décèle aucune anomalie sur l'U.I.V., mais la cystographie révèle une vessie de lutte, sans reflux, avec un urètre filiforme et un gros résidu confirmé cliniquement. L'indication d'urétérostomie cutanée transigmoïdienne a été posée.

Le bilan biologique ne montre aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,30 g/l et la concentration à 1026.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, il faut noter l'aspect dolichocéphalique du crâne de l'enfant, le P.C. restant sensiblement normal, stabilisé à 51 cm (+ 1/2 D.S.) depuis l'âge de 5 ans ; l'hydrocéphalie précoce, ayant nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque au 8ème jour, est donc parfaitement compensée.

Par ailleurs, l'enfant a présenté un épisode comitial en juin 1973 mais aucun incident hypertensif intracrânien, aucun trouble de coordination des mouvements n'a jamais été signalé.

Les examens paracliniques ont été régulièrement répétés

a) La Rx montre un crâne de volume normal avec de minimes empreintes mais sans disjonction des sutures.

b) Les F.O. successifs ont toujours révélé des papilles un peu pâles, surtout à gauche, mais sans oedème.

c) L'E.E.G. a décelé, après l'épisode comitial de juin 1973, un aspect un peu irritatif des tracés en région postérieure gauche avec un rythme alpha rapide, puis s'est normalisé dès novembre 1973.

Le bilan psycho-caractériel

Il existe une discordance entre l'observation clinique et le jugement des psychologues. En effet, cette fillette, assez ouverte et affectueuse, fait preuve spontanément d'une certaine passivité et, tant dans le service qu'à l'école, il est nécessaire de la stimuler pour obtenir sa coopération. D'après l'examen psychologique, il s'agit au contraire d'une enfant parfaitement adaptée, coopérante et appliquée dont le niveau intellectuel se situe dans la zone d'intelligence normale faible puisqu'elle obtient, à 5 ans, au test de Terman-Merril, un Q.I. à 96, passant, à 6 ans au Wisc, à 85, avec un net écart entre les épreuves verbales (Q.I.v = 94) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 79).

La note sociale permet de mieux comprendre les opinions un peu divergentes et cette chute du Q.I. Si les parents sont très attachés à l'enfant, l'acceptant telle qu'elle est et l'intègrent parfaitement à la vie familiale, ils ont aussi tendance à la surprotéger, ce qui explique sa passivité spontanée et le manque d'acquisitions culturelles dans son niveau familial. La scolarisation vient d'être commencée et on peut penser que l'enfant en retirera le plus grand bénéfice.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec un très sévère retentissement moteur et uronéphrologique ; l'existence d'une hydrocéphalie précocement valvée et de troubles comitiaux, n'a pas empêché un développement intellectuel sensiblement normal, la scolarisation devant permettre à présent à l'enfant de surmonter l'obstacle représenté par une surprotection familiale et d'acquérir des nouvelles connaissances, son Q.I. devant ainsi se stabiliser dans la zone d'intelligence normale ou normale faible.

=====

OBSERVATION N° 4

DOSSIER 5655

Gisèle GOR..., née le 14 novembre 1968, à terme après une grossesse normale, dernière enfant d'une fratrie de 9, entre dans le service le

2 juin 1969, à l'âge de 6 mois, porteuse d'un Spina Bifida non ulcéré, d'aspect tumoral mamelonné, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en L5, pour lequel elle n'a pas été opérée.

Par contre, une hydrocéphalie associée a nécessité une dérivation ventriculo-cardiaque pratiquée dès la naissance.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque ne respectant que les fléchisseurs des hanches, extenseurs des genoux et releveurs des pieds. La mise à la marche n'a pas encore été possible jusqu'à présent.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale. L'U.I.V. ne décèle comme anomalie qu'une bifidité gauche totale, mais la cystographie montre un reflux urétéral droit sans image de sphincter externe avec un résidu radiologique non retrouvé cliniquement. L'infection urinaire est quasi-permanente. Le bilan biologique ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale, l'azotémie est à 0,15 g/l et la concentration à 1033.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique il faut noter la survenue au 8ème mois d'une méningite purulente laissant comme séquelles une hémiplégie droite avec athétose venant encore aggraver le handicap de l'enfant.

Une hydrocéphalie a nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque dès la naissance. Le P.C. s'est alors stabilisé, pour devenir même, au fil des ans, très insuffisant, ne dépassant pas 42,5 cm à 6 mois (- 1/2 D.S.), 44 cm à 1 an (- 1 1/2 D.S.), et 46 cm à 5 ans (- 3 D.S.).

En octobre 1974, à l'âge de 6 ans, apparaissent des troubles du comportement, l'enfant se montrant encore plus atone qu'à l'accoutumée, obnubilé, criant sans raison. Le P.C. augmente brusquement, passant de 46 à 47,5 cm en 1 mois 1/2. Les examens complémentaires confirment l'existence d'une hypertension intracrânienne et l'enfant est muté en neuro-chirurgie où la dérivation, non fonctionnelle, est remplacée en ventriculo-péritonéale, amenant la disparition provisoire des troubles. En effet, 15 jours plus tard, l'enfant toujours atone, somnolente, est remontrée à l'ophtalmologue qui constate une aggravation de l'oedème papillaire bilatéral. Il n'est malheureusement pas retrouvé en neuro-chirurgie et la fillette nous est réadressée. Un mois se passe dans la somnolence, puis la fillette reprend ses hurlements incessants. Même scénario... Enfin, en décembre 1974, le comportement de l'enfant restant identique, et les examens paracliniques ne faisant que s'aggraver, un 3ème voyage en neuro-chirurgie s'avère plus concluant : le tube d'amont peu perméable est rendu efficace. Les troubles cèdent, durablement cette fois.

On note par ailleurs, une comitialité clinique avec une crise convulsive gauche ayant précédé de quelques semaines les troubles hypertensifs.

Les examens paracliniques

Ils ont été d'un grand secours pour affirmer l'existence d'une hypertension intracrânienne.

a) Les Rx du crâne n'objectivant jusqu'alors qu'une microcéphalie ont montré lors de cet épisode une disjonction des sutures s'aggravant progressivement.

b) Le F.O. auparavant strictement normal, a décelé l'apparition d'un oedème papillaire bilatéral véritable signe d'alarme.

D'abord simple flou bilatéral et symétrique avec stase veineuse sans hémorragie, il ira en s'aggravant d'octobre à décembre 1974, devenant prédominant à droite avec apparition d'hémorragies péripapillaires, ne se normalisant peu à peu qu'après la dernière intervention neuro-chirurgicale.

c) L'E.E.G. normal en juin 1969, révèle après l'épisode méningé, en septembre 1969, un ralentissement du rythme de fond sans autre anomalie ; puis, en octobre 1973, on voit apparaître de très fréquentes décharges de pointes-ondes traduisant un processus irritatif de type comitial projetant généralement sur l'ensemble du scalp. Enfin, en mai 1974, on note cette fois des anomalies épileptiques diffuses évoquant un tracé d'encéphalopathie épileptique, type syndrome de Lennox.

Bilan psycho-caractériel

La situation peut se résumer par une impression d'indifférence, d'atonie totale ; l'enfant ne présentant aucun intérêt pour quelque activité que ce soit.

Les examens psychologiques, très difficiles en raison de l'importance du handicap, ont confirmé le profond retard intellectuel, le Q.I. étant évalué à 31 au 6ème mois, puis, au test de Brunet-Lézine, à 25 à 4 ans, l'enfant présentant alors un âge réel de 15 mois seulement avec un langage très pauvre et difficile à comprendre pour finir à 19 à 7 ans.

La note sociale ne peut guère favoriser un quelconque éveil intellectuel, le milieu familial s'avérant très déficient sur les plans économique et affectif, les parents faisant des séjours simultanés ou alternés à l'hôpital psychiatrique et la fille aînée, mère célibataire, ayant la charge des huit autres enfants. La scolarisation n'a, bien sûr, pas pu être entreprise.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida non opéré assez catastrophique avec un retentissement moteur et uronéphrologique majeur. L'état cérébral s'avère très sombre associant une hydrocéphalie congénitale valvée, une

microcéphalie ultérieure et une poussée hypertensive par dysfonctionnement de la valve, sans oublier la survenue d'une méningite purulente avec hémiplégie droite et athétose surajoutée. Le Q.I. effondré à 19, la constatation sur l'E.E.G. d'un tracé évoquant une encéphalopathie épileptique et l'existence d'une microcéphalie peut évoquer la possibilité d'une encéphalopathie d'embryon associée.

=====

OBSERVATION N° 5

DOSSIER

Delphine TOM..., née le 17 janvier 1974, à terme par césarienne après une grossesse normale, première et seule enfant de la fratrie, entre dans le service porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en L5, ulcéré, opéré au premier jour, avec une hydrocéphalie monstrueuse valvée à la 24ème heure.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque très sévère congénitale, les hanches sont enraidies avec obliquité des cotyles.
Ultérieurement, la mise à la marche sera sans doute très difficile.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale, l'infection urinaire fréquente. La première U.I.V. se révèle normale, de même que la cystographie qui n'objective aucun reflux. L'azotémie est à 0,25 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, l'enfant présente une hydrocéphalie monstrueuse avec :

Un P.C. de 46 cm à la naissance (+ 12 D.S.), atteignant,
47,2 cm à 1 mois 3 semaines,
49,8 cm à 3 mois,
51 cm à 5 mois (+ 8 D.S.).

Les sutures sont béantes et la grande fontanelle mesure 10 cm x 8 cm à 3 mois.

Il a été procédé à la 24ème heure à la pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale avec valve de Holter fonctionnant parfaitement jusqu'à ce jour.

L'enfant n'a présenté jusqu'alors aucune séméiologie nerveuse centrale particulière, aucune comitialité, aucun trouble vasomoteur. Par contre, il existe une forte suspicion de cécité.

Les examens paracliniques ne décèlent pas d'autre anomalie notable.

a) La Rx objective l'hydrocéphalie avec un crâne de grand volume et une disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) Le premier E.E.G. montre une activité de base irrégulière encore mal organisée mais symétrique.

Sur le plan psycho-caractériel, la situation n'est guère encourageante.

Dans le service, l'enfant mène une vie tout à fait végétative. Aucune communication n'est possible. On n'a pas encore, en particulier, pu évaluer son Q.I. qui de toute façon semble devoir être très bas, voisin de 20-25.

La note sociale est encore incertaine. En effet, jusqu'à présent l'enfant n'a jamais vécu chez elle. La mère, très jeune, a été hospitalisée pour dépression nerveuse après la naissance de ce premier enfant, mais semble disposée à s'occuper d'elle le plus possible dans l'avenir, le foyer offrant à priori, de bonnes conditions d'accueil.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère, l'importance des troubles moteurs et sphinctériens se trouvant encore aggravée par l'existence d'une débilité profonde, liée à une hydrocéphalie monstrueuse, qui laisse peu d'espoir quant à la possibilité d'entreprendre une rééducation de quelconque efficacité. Dans de tels cas, l'intervention est-elle justifiée à la naissance ?

=====

OBSERVATION N° 6

DOSSIER 6332

Christelle MOR..., née le 9 mars 1971, prématurément au 7ème mois d'une grossesse troublée au premier mois par un traumatisme abdominal, première enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service le 24 août 1971 porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en D2 et D3, opéré à la naissance, et d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque totale, des pieds varus équins, un flexum de genoux et un flexum de la hanche gauche. Les possibilités

fonctionnelles sont nulles, ni la marche, ni la position assise n'étant possibles.

Sur le plan uronéphrologique, l'incontinence est totale et les urines fréquemment infectées. Si l'U.I.V. ne révèle aucune anomalie, la cystographie montre un début de vessie de lutte avec une ébauche de sphincter externe. On entreprend une dilatation urétrale progressive avec des bougies de Hecquard. Le bilan biologique fait apparaître une azotémie limite à 0,48 g/l mais avec une concentration à 1031.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique l'existence d'une hydrocéphalie, d'apparition secondaire à la fermeture du Spina, a nécessité la pose d'une valve de Holter à l'âge de 1 mois. Le faciès demeure évocateur, mais le P.C. s'est progressivement normalisé, passant de 47 cm à 5 mois (+ 4 D.S.) à 48,8 cm à 14 mois et 50 cm à 2 ans (+ 1 D.S.) et 3 ans (N).

Au 11^{ème} mois, l'enfant a présenté une crise convulsive avec spasme laryngé au cours d'un épisode infectieux s'accompagnant d'une réaction méningée (la ponction lombaire révélait alors, en effet, une réaction cytologique modérée de type lymphocytaire non tuberculeux).

La survenue, entre août et octobre 1975, de malaises de type syncopal accompagnés de vomissements en jet et de troubles vasomoteurs importants, sans augmentation récente du P.C. stabilisé à 50 cm, a fait soupçonner la reprise de l'hypertension intracrânienne.

Les examens paracliniques ont amené peu de renseignements complémentaires sauf :

a) La Rx qui confirme l'hydrocéphalie, révélant l'existence d'empreintes digitales en 1972, qui disparaissent sur les clichés ultérieurs, et surtout montre en octobre 1975, une dérivation qui n'est manifestement plus dans le ventricule. L'enfant est alors transférée en neurochirurgie où le tube d'amont est changé, amenant la disparition des troubles.

b) Le F.O. n'a décelé, lui, aucune altération papillaire.

c) L'E.E.G. est resté dans les limites de la normale compte-tenu de l'âge de l'enfant, avec à 4 ans, un rythme de fond alpha de 5-6 cycles/seconde et quelques activités thêta en région moyenne.

Sur le plan psycho-caractériel il s'agit d'une enfant d'une indifférence et d'une passivité totales, ce jugement clinique se trouvant entièrement confirmé par l'examen psychologique. Les différents tests ont révélé un Q.I. effondré, évalué à 42 à 14 mois et à 37 à 3 ans, la passivité de cette fillette empêchant toute progression.

Toutefois, le dernier bilan pratiqué après le changement de valve laisse quelque espoir : le vocabulaire de l'enfant s'enrichit, sa curiosité et son intérêt sont en éveil, et le Q.I., au Termann-Merril remonte, à 4 ans, à 46. Peut-être une stimulation permanente pourra-t-elle maintenir cette progression ?

La note sociale s'avère très défavorable, tant sur le plan économique qu'affectif. La mère, âgée de 20 ans, ayant déjà trois enfants et devant encore accoucher prochainement, ne peut pas s'occuper correctement de sa fille et on assiste après chaque séjour familial à une nouvelle régression de l'enfant qu'il est ensuite très difficile de stimuler.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement moteur et urologique très sévère s'accompagne d'une débilité profonde qu'il faut relier peut-être à l'existence d'une hydrocéphalie redevenue évolutive bien que valvée mais sûrement au manque total de stimulation familiale chez une enfant spontanément passive et sans doute aussi à une encéphalopathie primitive associée.

OBSERVATION N° 7

DOSSIER 6627

Stéphane DES..., né le 15 septembre 1971, à terme après une grossesse normale, premier et unique enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 14 septembre 1973, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en D9, ulcéré opéré à la naissance. Une hydrocéphalie, développée secondairement, a nécessité la pose d'une dérivation ventriculo-atriale à l'âge d'un mois.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe, en effet, une paraplégie flasque sub-totale avec des pieds bots bilatéraux, une coxa valga et une antéversion bilatérale. La mise à la marche n'a pas encore été couronnée de succès.

Sur le plan uronéphrologique, l'incontinence est totale, l'infection urinaire intermittente. L'U.I.V. est normale, ainsi que la cystographie. La biologie ne décèle aucun signe d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique l'hydrocéphalie reste manifeste, le P.C. étant de 52 cm à 2 ans (+ 2 D.S.) et 53 cm à 2 ans 10 mois (+ 2,5 D.S.).

L'enfant n'a présenté aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune convulsion ; les fréquents épisodes fébriles ont toujours eu des étiologies banales.

Les examens paracliniques

Ils apportent peu de renseignements.

a) Les Rx du crâne ne montrent aucun signe d'hypertension intracrânienne. On observe, par contre, deux os surnuméraires au niveau de la lambdoïde.

b) Les F.O. successifs sont normaux.

c) L'E.E.G. avait révélé un tracé peu ralenti en décembre 1972 et en mai 1973. Depuis, il s'est entièrement normalisé.

Sur le plan psycho-caractériel

Il s'agit d'un enfant très coopérant, actif, aussi bien dans le service qu'en rééducation et au jardin d'enfants où il est un des meilleurs éléments.

La psychologue confirme cette impression et le test pratiqué en novembre 1973 permet de calculer, à l'échelle de Brunet-Lézine un Q.I. à 80, traduisant donc un développement psychomoteur pratiquement normal bien qu'un peu lent.

La note sociale

Il faut noter un milieu familial extrêmement favorable, les parents s'occupant activement de l'enfant, faisant assurer sa rééducation par un kinésithérapeute et le mettant également en jardin d'enfants pour le stimuler.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida s'accompagnant de lourdes séquelles motrices et sphinctériennes ; mais l'existence d'une hydrocéphalie, valvée au premier mois, et bien compensée, n'a pas empêché un développement psycho-intellectuel sensiblement normal, l'enfant, coopérant et actif, étant parfaitement accepté par sa famille qui lui fournit toutes les stimulations nécessaires à son épanouissement.

=====

OBSERVATION N° 8

DOSSIER 6724

=====

Linda MAD..., née le 3 mai 1969, à terme après une grossesse normale, troisième enfant d'une fratrie de 4, entre dans le service le 27 juin 1974 à l'âge de 5 ans, porteuse d'un Spina Bifida ulcéré de niveaux osseux supérieurs situés en S1 avec fissuration minime de l'arc postérieur de L5, opéré à la naissance, sans hydrocéphalie, et sans troubles moteurs.

CONTEXTE CLINIQUELe bilan moteur et orthopédique

Il n'existe aucun déficit paralytique, la marche est entièrement normale, sans appareillage.

Sur le plan uro-néphrologique, l'incontinence, par contre, est totale, avec une infection urinaire quasi-permanente. L'U.I.V. montre une dilatation urétérale bilatérale, discrète à droite, très importante à gauche et la cystographie révèle un énorme reflux bilatéral avec dilatation pyélo-calicielle. Une plastie Y.V. a été pratiquée en 1971. Une dérivation est actuellement envisagée. Sur le plan biologique, si l'azotémie reste normale à 0,33 g/l, la concentration est à 1019, et la créatinémie à 11 avec une clearance à 34.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique il n'existe pas d'hydrocéphalie et la morphologie du crâne est tout à fait normale avec un P.C. à 50 cm à 5 ans (N).

L'enfant n'a présenté aucune séméiologie nerveuse centrale, aucune convulsion, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucun épisode méningé.

Les examens paracliniques confirment cette impression favorable.

- a) La Rx du crâne est strictement normale.
- b) Le F.O. ne décèle aucune altération papillaire.
- c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel

Le comportement de l'enfant tant à l'office qu'à l'école est caractérisé par une coopération active. L'examen psychologique pratiqué en juillet 1974 confirme une intelligence entièrement normale avec un Q.I. voisin de 100 chez une fillette ne présentant aucun trouble caractériel.

La note sociale ne fait apparaître aucun problème notable, l'enfant semblant à priori bien intégrée dans la cellule familiale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont seul le retentissement uro-néphrologique est sévère ; mais il n'existe ni troubles moteurs, ni hydrocéphalie et le développement intellectuel normal doit être rapproché de l'intégrité cérébrale mais aussi du caractère coopérant actif de l'enfant et du bon contexte social.

=====

Djamila LAH..., née le 24 juillet 1968, à terme après une grossesse normale, de parents cousins germains, 9ème enfant d'une famille de 10, un de ses frères aînés étant atteint de Spina Bifida, entre dans le service le 22 octobre 1970 à l'âge de 2 ans, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en L5 et S1, ulcéré opéré à la naissance, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

L'atteinte paralytique est très légère avec des pieds talus valgus bilatéraux et un flexum des genoux, la marche étant possible avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire reste exceptionnelle. L'U.I.V. est normale ainsi que la cystographie.

Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale, l'azotémie est à 0,20 g/l et la concentration à 1031. *

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, il faut noter l'absence d'hydrocéphalie. La morphologie du crâne est tout à fait normale avec un :

P.C. de 48 cm à 2 ans 1/2 (- 1 D.S.),
P.C. de 48,5 cm à 4 ans,
P.C. de 50 cm à 5 ans (N).

L'enfant n'a présenté aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune convulsion, aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun trouble vasomoteur.

Les examens paracliniques sont peu perturbés.

a) Les Rx du crâne sont entièrement normales.

b) Les F.O. ne décèlent aucun signe d'hypertension intracrânienne mais il existe une myopie de l'ordre de 3 à 4 dioptries à corriger à l'âge scolaire.

c) L'E.E.G. de 1974 montre un ralentissement de l'ensemble de l'électrogénèse cérébrale sans autre anomalie à retenir.

Le bilan psycho-caractériel

La psychologue est frappée par l'opposition systématique de l'enfant,

très longue à vaincre. Les différents tests pratiqués indiquent un Termann-Merril :

à l'âge de 5 ans un Q.I. à 66,
à l'âge de 6 ans un Q.I. à 65.

Q.I. sans doute sous-estimé vu les difficultés d'adaptation et le manque de coopération de l'enfant !

La note sociale

Le milieu familial est très défavorable à l'éveil psychologique de l'enfant, chaque séjour familial étant marqué par une régression à tout point de vue.

Pour l'instant, la fillette profite du jardin d'enfants, la scolarisation étant envisagée dans l'avenir.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement moteur et uronéphrologique s'avère modéré ; le Q.I. médiocre, en l'absence d'hydrocéphalie, semble devoir être expliqué par une très mauvaise intégration familiale avec sensation de rejet à laquelle l'enfant réagit par une attitude de refus, d'opposition ne lui permettant guère d'avoir un développement intellectuel harmonieux.

OBSERVATION N° 10

DOSSIER 6308

Cyril GAL..., né le 3 avril 1971, à terme, après une grossesse gémellaire perturbée par une dépression nerveuse, le frère jumeau étant normal, entre dans le service à l'âge de 7 mois, le 30 décembre 1971, porteur d'un Spina Bifida haut situé, opéré à 7 mois, de niveau osseux supérieur situé en L3 et d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque totale avec atteinte du tronc, une dystrophie thoracique, une subluxation de la hanche droite corrigée par une ténotomie des adducteurs, un léger flexum de la hanche gauche et un pied équin varus droit. L'enfant n'a aucune autonomie motrice, il ne tient pas assis sans appui.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale, l'infection urinaire quasi-constante. L'U.I.V.

ne révèle aucune anomalie, mais la cystographie montre un début de vessie de lutte sans image de sphincter externe.

Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale, l'azotémie est à 0,33 g/l et la concentration à 1029.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, une hydrocéphalie s'est développée dans les mois suivants la naissance ; et il a été procédé à la mise en place d'une dérivation ventriculo-atriale avec valve de Holter au 7ème mois. L'aspect actuel du crâne n'est plus celui d'un hydrocéphale mais plutôt d'un dolichocéphale : crâne haut avec un P.C. normalisé, passant de :

48,5 cm à 9 mois (+ 3 D.S.)
à 49 cm à 2 ans (N).

L'enfant n'a présenté aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune convulsion, aucun signe méningé.

Les examens paracliniques s'avèrent sensiblement normaux.

a) Les Rx ne montrent ni empreintes, ni disjonction des sutures, mais un crâne de grand volume.

b) Les F.O. successifs ne décèlent aucune altération papillaire.

c) L'E.E.G. ne révèle ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel

Le comportement de l'enfant dans le service est caractérisé par une indifférence, une atonie totale, alors que la psychologue le considère comme un enfant de contact facile, s'intéressant à ce qui l'entoure mais d'activité spontanée très réduite, ayant besoin d'une stimulation constante.

L'examen psychomoteur indiquait :

à l'âge de 10 mois un âge de développement de 7 mois,
à l'âge de 2 ans 2 mois un âge de développement de 11 mois.

soit un Q.I. de 42 avec un discordance très nette entre le domaine du contrôle gestuel (Q.I. à 73 correspondant à un âge de 19 mois) et le domaine verbal et social (Q.I. à 46 correspondant à un âge de 12 mois).

La note sociale permet de mieux comprendre.

Cette discordance et cette aggravation du retard intellectuel qui semblent devoir être expliquées par l'effet désastreux d'un séjour de plusieurs mois en milieu familial où l'enfant, surprotégé par sa mère, n'a reçu aucune stimulation.

La scolarisation est pour l'instant impossible.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec des troubles moteurs et sphinctériens majeurs, à priori peu accessibles à la rééducation puisque le Q.I. n'est guère élevé; en fait, l'examen psychologique révèle la possibilité d'obtenir une certaine coopération de la part de cet enfant s'il est constamment stimulé et on peut espérer le voir progresser dans le service, l'hydrocéphalie valvée bien compensée ne suffisant pas à expliquer ce développement intellectuel très insuffisant qui semble lié au moins en partie à un contexte familial assombri par une surprotection maternelle très néfaste.

OBSERVATION N° 11

DOSSIER 5112

Franck GRA..., né le 2 mai 1965, à terme après une grossesse troublée par deux menaces d'avortement aux 3ème et 6ème mois, cinquième enfant d'une fratrie de 6, entre dans le service à l'âge de 2 ans 1/2, le 22 février 1968, porteur d'un Spina Bifida lombaire opéré et d'une hydrocéphalie valvée à 1 mois.

CONTEXTE CLINIQUELe bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque totale à type de section transverse de la moelle en L1 et l'enfant ne présente pas le moindre degré d'autonomie : ni la marche, ni la position assise n'ont pu être obtenues.

Sur le plan uronéphrologique, l'incontinence est totale et les urines constamment infectées. L'U.I.V. et la cystographie ne révèlent aucune anomalie. Par contre, le bilan biologique montre une azotémie à 0,48 g/l à la limite de la normale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique, l'apparition d'une hydrocéphalie a nécessité la pose d'une valve de Holter à l'âge d'un mois, et bien que le P.C. soit plutôt insuffisant à l'entrée dans le service (47,5 cm soit - 2 D.S. à 33 mois), le faciès reste très typique. L'enfant n'a par ailleurs présenté ni séméiologie hypertensive intracrânienne, ni comitialité, ni troubles du tonus mais des troubles vasomoteurs à type d'accès de cyanose des extrémités spontanément rétrocessifs.

Les examens paracliniques

Ils permettent d'apprécier les troubles engendrés par l'hydrocéphalie.

a) La Rx montre un crâne aplati à front saillant avec une disjonction minime de la coronale et de la lambdoïde.

b) Le F.O. révèle des signes d'atrophie optique.

c) L'E.E.G. ne décèle ni grapho-élément paroxystique ni anomalie focalisée mais les tracés s'avèrent anormalement ralentis.

Le bilan psycho-caractériel

Le fait dominant est l'atonie, la passivité totale de cet enfant qui ne présente pas la moindre activité spontanée et semble mener une vie végétative. L'examen psychologique confirme cette impression clinique en évaluant l'âge mental de ce jeune garçon à 7 mois pour un âge réel de 3 ans traduisant ainsi un Q.I. particulièrement bas (20) situant l'enfant dans la zone de débilité profonde.

La note sociale

Elle ne peut guère favoriser une quelconque amélioration du développement intellectuel, les parents, de condition modeste, rejetant totalement leur fils, refusant de se charger de lui, cherchant sans cesse à le placer ici ou là.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère tant par l'importance du retentissement moteur et urologique que par les troubles cérébraux associés. La débilité profonde ne semble pas pouvoir être entièrement expliquée par l'hydrocéphalie qui a été valvée, et ne permet pas d'espérer obtenir par la rééducation une amélioration bien sensible.

OBSERVATION N° 12

DOSSIER 6525

Muriel ZER..., née le 17 octobre 1967, avec 15 jours de prématurité, la grossesse ayant par ailleurs été normale, entre dans le service à l'âge de 5 ans, le 29 août 1972, porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en L4 et L2, opéré à la naissance, sans hydrocéphalie mais avec d'importants troubles moteurs et sphinctériens.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie totale et d'énormes déformations qui ont nécessité de multiples interventions chirurgicales, notamment des repo-

sitions sanglantes des hanches pour corriger une luxation bilatérale, et des ostéotomies fémorales supracondyliennes, permettant d'envisager la mise à la marche avec un grand appareil, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence très sévère, s'accompagnant d'une infection urinaire importante et récidivante, l'existence sur l'U.I.V. d'une petite dilatation urétérale gauche, et sur la cystographie d'une vessie assez régulière, de bonne capacité, mais avec un reflux vésico-urétéral gauche, ont fait pratiquer, en mai 1975, une urétérostomie cutanée transigmoïdienne. Le bilan biologique ne met pas en évidence de signe d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation ventriculo-cardiaque, il ne s'est pas développé d'hydrocéphalie. L'enfant présente un faciès normal avec un P.C. non excessif puisque de 51 cm à 5 et 6 ans (N). On ne note ni comitialité, ni troubles de la coordination des mouvements, ni séméiologie hypertensive intracrânienne.

Les examens paracliniques

Ils ne relèvent que peu d'anomalies.

a) La Rx montre un crâne de volume normal, sans disjonction des sutures, mais avec de minimes empreintes digitiformes diffuses, ne s'accentuant pas d'un cliché à l'autre, traduisant sans doute une hydrocéphalie ancienne minime et spontanément stabilisée.

b) Le F.O. n'objective aucune altération papillaire.

c) L'E.E.G. est dans les limites de la normale, avec des tracés comportant des activités thêta 4-5 cycles/seconde, entrecoupées de quelques rythmes plus rapides alpha-like, sans grapho-élément paroxysmique mais avec quelques bouffées lentes hypersynchrones.

Le bilan psycho-caractériel

Il n'existait, jusqu'en 1975, aucun problème notable. L'enfant, gaie, vive, ouverte, s'intéressait à tout ce qu'elle faisait et se montrait très coopérante sans même qu'il fut besoin de la stimuler. Les divers examens psychologiques ne révélaient aucun trouble caractériel et indiquaient une intelligence légèrement supérieure à la normale avec, à 6 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 110.

Puis, subitement, le comportement de Muriel se modifie beaucoup : elle s'ennuie, travaille mal en classe. Son enthousiasme tombe vite devant les difficultés, elle ne fait aucun effort pour les surmonter et accepte fort mal les échecs, ce qui réduit sa coopération.

Des problèmes affectifs sous-jacents réduisent sa motivation, son attention, elle n'est pas suffisamment "disponible" pour faire des acquisitions scolaires et son niveau intellectuel régresse rapidement puisqu'à 8 ans, on ne retrouve plus qu'un Q.I. à 78 ! au Wisc avec un décalage peu marqué entre les épreuves verbales (Q.I.v = 85) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 75).

La note sociale

Elle permet de mieux comprendre cette évolution. Cette enfant, abandonnée par sa famille, sur laquelle nous ne possédons aucun renseignement, et confiée à la D.D.A.S.S., avait trouvé toute l'affection possible chez les personnes s'occupant d'elle et surtout auprès d'une infirmière qu'elle considérait comme sa mère. Son développement intellectuel a ainsi pu s'effectuer normalement sans qu'elle ait à souffrir d'un sentiment de rejet, jusqu'au jour où elle a appris la vérité sur sa situation familiale.

La psychothérapie entreprise à la suite de ce choc affectif n'a pu éviter la disparition rapide de toute motivation chez cette fillette. Ajoutés à l'influence néfaste d'une vie hospitalière prolongée, ces problèmes expliquent la chute du Q.I. et imposent la recherche et la découverte d'un excellent placement familial.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère sur les plans moteurs et uronéphrologiques mais dont l'état cérébral s'avérait à priori favorable : pas d'hydrocéphalie clinique et excellent développement intellectuel. L'environnement psychologique de ce genre d'enfants prend ici toute son importance et est à souligner une fois de plus : abandonnée par sa famille, ayant subi de multiples interventions chirurgicales mais choyée, prise en charge affectivement, cette fillette se révèle très coopérante et présente une intelligence supérieure à la normale (Q.I. à 110) ; consciente de son rejet familial, longuement hospitalisée, elle devient indifférente et voit son efficience intellectuelle s'effondrer (Q.I. à 78)...

Enfin, en dehors de tout signe clinique, l'existence d'empreintes digitiformes diffuses sur la radiographie du crâne et de tracés ralentis sur l'E.E.G., fait évoquer la possibilité toujours présente d'une hydrocéphalie latente et d'une encéphalopathie hypertensive à bas bruit.

OBSERVATION N° 13

DOSSIER 4955

Patricia POR..., née le 29 décembre 1962, à terme, après une grossesse normale, seconde enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à

l'âge de 5 ans, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, s'étendant de L4 à S1, opéré dans les premiers jours de la vie, compliqué d'une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il n'existe pas de paraplégie totale, l'atteinte paralytique très incomplète permettant d'obtenir la station debout et la marche avec des chaussures orthopédiques et des appareils jambiers sous-condyliens.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence, d'abord totale, est incomplète, l'enfant restant sèche en faisant ses mictions toutes les deux heures.

Une plastie Y.V. a été pratiquée en 1966. L'U.I.V. montrant une dilatation pyélo-calicielle avec méga-uretères congénitaux, une résection des uretères avec réimplantation est réalisée en 1969, une urétéro-iléoplastie bilatérale en 1970, et en 1971 on pose une sonde à demeure. L'azotémie s'élevant progressivement (0,63 g/l), la pyurie devenant presque permanente, une dérivation a été proposée mais n'est pas encore réalisée.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il existait une hydrocéphalie à la naissance, non valvée, ayant peu évolué, la morphologie crânienne étant celle d'une hydrocéphalie compensée avec front bombé, entrant donc dans le cadre des dolichocéphalies.

Les mensurations successives indiquent :

à 4 ans 9 mois un P.C. = 50 cm (N),
à 4 ans 10 mois un P.C. = 50,5 cm (N),
à 6, 7, 8 ans un P.C. = 51 cm (N).

L'enfant n'a présenté aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune crise comitiale, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques

Ils ont permis de suivre l'évolution de l'hydrocéphalie.

a) La Rx du crâne qui montrait en 1967 une petite disjonction des sutures en particulier au niveau de la lambdoïde et de la saggitale, faisant discuter à cette époque une évolutivité de l'hydrocéphalie, s'est ensuite normalisée.

b) Le F.O. révélait en 1967 et 1968 un aspect oedémateux des papilles avec des vaisseaux turgescents et sinueux ; en 1969, 70 et 71,

si on retrouve l'aspect très sinueux des vaisseaux, l'oedème a disparu.

c) L'E.E.G. est normal.

Le bilan psycho-caractériel

Il faut retenir les difficultés relationnelles que présente cette enfant volontiers agressive mais, par ailleurs, le plus souvent coopérante et active.

Les divers examens psychologiques ont toujours montré un important retard intellectuel qui avait tendance à se combler peu à peu, le Q.I. passant progressivement de 51 à 65 entre la 5ème et la 8ème année ; on pensait consolider cette évolution favorable, mais la scolarisation n'a pu être entreprise, et à 9 ans, au Termann-Merril, le Q.I. est redescendu à 59, l'enfant rencontrant des difficultés surtout au niveau du graphisme et de la structuration spatiale, et faisant preuve de troubles caractériels se traduisant par une agressivité dirigée aussi bien contre ses camarades que contre elle-même avec tendance à l'autophagie.

Note sociale

Elle fournit quelques explications à ce développement intellectuel très insuffisant et au comportement étrange de l'enfant. Sa mère est décédée très jeune, et son père, qui en avait la charge, éthylique et déséquilibré, s'est suicidé. L'enfant a alors été confiée à sa grand'mère également témoin de Jehovah qui s'est opposée à la plupart des soins nécessités par son état et n'a guère favorisé son éveil intellectuel...

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida relativement favorable sur le plan moteur et orthopédique mais avec un retentissement uronéphrologique sévère, l'état cérébral étant caractérisé par l'existence d'une hydrocéphalie non valvée, stabilisée spontanément, le retard intellectuel important, avec un Q.I. se maintenant autour de 60, ne s'expliquant pas sans doute par cette seule étiologie, mais aussi par l'existence de troubles caractériels en relation avec une situation familiale peu propice à toute acquisition culturelle.

OBSERVATION N° 14

DOSSIER 6513

Bruno CAT..., né le 12 janvier 1970, 3 semaines avant le terme d'une grossesse par ailleurs normale, premier enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 3 ans, le 3 janvier 1973, porteur d'un Spina Bifida opéré à la 24ème heure, de siège L3-L4, sans hydrocéphalie, avec des troubles sphinctériens sévères et une paraplégie modérée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

La paraplégie est très incomplète, les grands et moyens fessiers étant côtés à 3 et la marche étant possible sans canne, avec des chaussures orthopédiques et des jambières sous-condyliennes.

Les seules déformations notables sont des pieds creux talus bilatéraux. On ne note aucune anomalie au niveau des hanches ni de la colonne vertébrale.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire exceptionnelle. Les derniers clichés radiologiques montrent une U.I.V. normale et un léger reflux dans les vésicules séminales sur la cystographie, sans image de sphincter externe. Le bilan biologique est normal.

Par ailleurs, l'enfant présente de graves troubles sphinctériens anaux avec épisodes subocclusifs par énormes fécalomes.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant présente un crâne légèrement dolichocéphale, avec un P.C. normal pour l'âge (51 cm à 3 ans soit + 1/2 D.S. et à 4 ans soit N) en l'absence de toute dérivation ventriculo-atriale ou péritonéale.

On ne note aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune convulsion, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques

Ils apportent peu d'éléments.

a) La Rx du crâne montrait en 1973 des empreintes postérieures minimes, une ébauche de disjonction des sutures et des sillons vasculaires excessifs, signes non retrouvés sur le cliché de 1974.

b) Le F.O. est normal aussi bien en 1973 qu'en 1974.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel

Il reste satisfaisant.

L'enfant obtenait en 1973, à l'échelle de Brunet-Lézine, un Q.I. de 88 ; un an plus tard, son Q.I. est évalué à 85 au test de Termann-Merril, cette légère diminution s'expliquant par un besoin perpétuel de stimulation chez un enfant par ailleurs coopérant dont le comportement dans le service ou en rééducation est sensiblement normal.

La note sociale

Elle est assez péjorative.

Le milieu familial ne constitue pas le centre de stimulation et d'éveil permanent que nécessiterait l'état psycho-caractériel de l'enfant : les parents sont divorcés et Bruno est confié à la garde de sa mère. La scolarisation n'a pas encore été entreprise mais elle est très souhaitable et l'enfant en retirerait le plus grand bénéfice. Il a été fortement conseillé à la mère de faire profiter Bruno de la fréquentation d'une classe maternelle.

EN SOMME

Il s'agit d'un Spina Bifida opéré, sans hydrocéphalie notable, avec essentiellement des problèmes sphinctériens, de Q.I. relativement bon et surtout susceptible de s'améliorer et de se situer dans les limites normales si l'enfant est l'objet de stimulations constantes, ce que l'on peut espérer si la scolarisation est entreprise rapidement.

=====

OBSERVATION N° 15

DOSSIER 5151

Henri DEG..., né le 13 février 1964, au 8ème mois d'une grossesse gémellaire, 4ème enfant d'une fratrie de 5, sa soeur jumelle étant normale, entre dans le service à l'âge de 4 ans le 21 mars 1968, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés respectivement en L5 et S1, opéré à la naissance, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUELe bilan moteur et orthopédique

Les troubles moteurs sont discrets, la marche ayant été acquise spontanément à l'âge de 27 mois, et se faisant actuellement sans cannes ni grand appareillage mais avec des simples chaussures orthopédiques.

Il faut noter des pieds plats valgus bilatéraux pour lesquels l'indication d'une prochaine arthrodèse a été posée.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire reste exceptionnelle en l'absence de tout traitement antiseptique au long cours. Il a été pratiqué en avril 1972 une plastie du col vésical avec sphinctérotomie externe, la cystographie de l'époque ayant montré une vessie de lutte avec image de sphincter externe et un important résidu. Les

résultats post-opératoires sont excellents, les derniers examens radiologiques montrant des voies urinaires supérieures normales mais aussi une vessie souple, sans reflux, sans résidu et sans image de sphincter externe. Il n'y a pas de signe biologique d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant présente un crâne de volume un peu excessif, sans aspect hydrocéphalique classique. Il n'a pas été procédé à la mise en place d'une dérivation et le P.C. est toujours resté supérieur à la normale, atteignant :

53,5 cm à 4 ans (+ 2 D.S.) et 5 ans (+ 2 D.S.),
54 cm à 6 ans (+ 1,5 D.S.),
55 cm à 7 ans et 8 ans (+ 2 D.S.).

On ne note aucune séméiologie nerveuse centrale, aucune convulsion, aucun trouble du tonus, aucun signe d'hypertension intracrânienne.

Les examens paracliniques

Leurs données sont pauvres.

a) Les Rx successives montrent un crâne à grand axe antéro-postérieur sans disjonction des sutures et sans aucun autre signe d'hypertension intracrânienne.

b) Les F.O. ont toujours été normaux, en dehors de tortuosités congénitales des vaisseaux.

c) L'E.E.G. décelait en 1968 des signes irritatifs (pointes occipitales et pointes au vertex) sur un fond de tracé normal, mais depuis lors tous les tracés ont été normaux, en l'absence de tout traitement barbiturique.

Le bilan psycho-caractériel

Il reste assez favorable.

Mais le comportement de l'enfant se caractérise par une bonne volonté certaine, une coopération que l'on souhaiterait plus active et qui nécessite une stimulation constante.

Les différents tests psychologiques pratiqués sont à cet égard très éloquents.

En 1968, 69 et 70, au Termann-Merril, l'enfant obtenait un Q.I. à 102, 102 et 100, correspondant à une intelligence normale chez un garçonnet consciencieux, appliqué mais très timide.

En 1972, 73 et 74, à l'échelle d'intelligence de Wisc, il obtient un Q.I. à 85 - 87 et 83, ce brusque décrochage correspondant à un manque d'acquisitions nouvelles par manque de stimulation.

Notons l'écart croissant entre le plan verbal et le plan pratique, le Q.I.v étant à 73 et le Q.I.p à 96.

La note sociale

Elle est relativement bonne.

L'enfant fréquente durant l'année scolaire une classe de handicapés moteurs dans un Centre de Pédagogie Spéciale ayant atteint cette année le niveau du cours élémentaire 2ème Année. Il faut remarquer, à ce propos, que son Q.I. après une baisse sensible, s'est stabilisé depuis son entrée dans cet établissement scolaire.

Le niveau familial semble, par ailleurs, être excellent, les parents admettant et comprenant le handicap de leur fils, s'occupant de lui sans le surprotéger.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas assez favorable de Spina Bifida opéré, sans hydrocéphalie, avec une atteinte motrice minime, et essentiellement des troubles sphinctériens, le développement intellectuel faisant apparaître un retard relativement peu important et compatible avec une vie de relation satisfaisante.

OBSERVATION N° 16

DOSSIER 6186

Martine DUF..., née le 8 janvier 1959, à terme, après une grossesse normale, troisième enfant d'une famille de six, entre pour la première fois dans le service à l'âge de 12 ans porteuse d'un Spina Bifida tumoral, suintant, négligé depuis la naissance, pour lequel elle sera opérée à la suite d'une aggravation du suintement, à l'âge de 13 ans. Les niveaux supérieurs osseux et médullaires de ce myéloméningocèle sont situés en L2.

A l'entrée, la paraplégie et l'incontinence étaient totales en l'absence de tout acte chirurgical.

L'enfant n'a jamais présenté d'augmentation anormale du volume de la tête.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

La paraplégie est totale, associée à une énorme scoliose lombaire évolutive, les déformations, ainsi que les fractures multiples, ont nécessité de nombreuses interventions chirurgicales avant que la mise à la marche ne puisse être envisagée. Elle a débuté en avril 1974 avec un grand appareillage.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence, totale jusqu'en 1973 (besoin ressenti mais non contrôlé), reste très sévère malgré quelques progrès et on envisage une dérivation des uretères à la peau.

L'enfant a subi à l'âge de 11 ans une néphro-urétérectomie gauche motivée par une hydronéphrose gauche avec dilatation urétéro-pyélo-calicielle et des infections à répétition. La dernière U.I.V. du rein restant est normale ; la cystographie montre une vessie de lutte sans reflux, avec un résidu minime.

Au point de vue biologique, l'azotémie est à 0,28 g/l avec une concentration à 1027. L'infection urinaire, pratiquement constante jusqu'alors, est devenue intermittente en 1974.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Le crâne de l'enfant s'avère de morphologie très typée avec une saillie pariétale et un front en tour. Le P.C. reste normal pour l'âge :

54 cm à 12 ans (+ 1/2 D.S.),
54,5 cm à 15 ans (N).

Elle n'a présenté aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun signe clinique d'hypertension intracrânienne, aucun trouble vasomoteur ; les épisodes hyperthermiques ont été soit banaux, soit d'origine urinaire.

Malgré l'existence d'une fistule de L.C.R. pendant 13 ans, on ne sait par quel miracle il n'est jamais apparu de méningite !

Les examens paracliniques

Ils apportent une surprise.

a) La Rx montre un crâne de volume normal mais des empreintes digitales manifestes, non évolutives, sans disjonction des sutures avec des coronales bien visibles. Il y a donc eu très probablement une hypertension intracrânienne latente, spontanément stabilisée ou tolérée grâce à la fistule lombaire.

b) Les F.O. successifs ont toujours été normaux, de même que

c) L'E.E.G.

Le bilan psycho-caractériel

Il est aussi très intéressant.

Le comportement de l'enfant tant en service qu'à l'école se caractérise par une coopération, une application nécessitant une stimulation de tout instant.

Le compte-rendu de la psychologue confirme cette impression : à 12 ans, il s'agissait d'une enfant intéressée, attentive, pleine de bonne

volonté mais aussi très molle et passive, semblant très dépendante et limitée par une éducation familiale trop restrictive. Il faut attendre deux ans pour qu'un certain progrès se manifeste et qu'avec sa coopération passive, elle commence à combler un peu son retard intellectuel, en la stimulant, l'intéressant et en luttant contre sa passivité et son apathie spontanée.

Les différents tests psychologiques effectués montrent :

- à 12 ans, en février 71, au Termann-Merril, un Q.I. à 66
puis au Wisc, avec l'échelle d'intelligence de Wechsler :

	<u>Juin 72</u>	<u>Octobre 73</u>
- échelle verbale	Q.I.v 57	Q.I.v 56
- échelle de performance	Q.I.p 57	Q.I.p 75
- Q.I. global	<u>52</u>	<u>62</u>

Il s'agit donc d'un enfant dont l'atonie n'exclut pas une certaine coopération, présentant encore de grosses lacunes avec un important retard intellectuel notamment dans le domaine verbal. Mais il faut noter les progrès accomplis dans le cadre du Centre de Rééducation.

La note sociale

Elle vient expliquer les troubles intellectuels.

La fillette est parfaitement intégrée dans la cellule familiale, elle est acceptée par tous, accueillie au foyer le plus souvent possible, aimée et choyée. Les ressources sont modestes. Mais malgré le bon climat affectif, ce milieu familial n'est pas très favorable à son développement psycho-intellectuel, la stimulation permanente dont l'enfant a besoin n'étant pas dispensée en raison d'une surprotection.

Son retard scolaire est important, étant actuellement en CE2 à l'âge de 15 ans.

EN SOMME

Il s'agit d'une fillette de 15 ans présentant un Spina Bifida tumoral, suintant, opéré seulement à l'âge de 13 ans, restée jusqu'à là enfermée en milieu familial, sans scolarisation, avec une paraplégie et une incontinence totales, ayant subi une néphro-utérrectomie gauche : aucune hydrocéphalie clinique n'est apparue mais on note une dolichocéphalie, et des empreintes digitales sur les Rx du crâne. Le retard psycho-intellectuel important est néanmoins améliorable si l'enfant est placée dans de meilleures conditions de développement, mais dans la mesure des séquelles laissées par une hydrocéphalie latente non traitée.

=====

OBSERVATION N° 17

DOSSIER 5264

Jean-Luc CHA..., né le 21 juin 1963, à terme, après une grossesse nor-

male, premier enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 5 ans, le 8 août 1968, porteur d'un Spina Bifida tumoral non opéré et d'une hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

L'enfant présente une paraplégie sévère, avec de nombreuses déformations, notamment une luxation bilatérale des hanches avec des attitudes vicieuses des deux membres inférieurs, nécessitant un important programme chirurgical :

- cure de pieds bots à 2 ans,
- astragalectomie bilatérale à 5 ans,
- ostéotomie directionnelle des deux membres inférieurs à 11 ans.

La mise à la marche a été jusqu'ici impossible, l'enfant se déplace en fauteuil roulant.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence totale et l'infection urinaire quasi-permanente, associées à la paraplégie et à un gros déficit intellectuel ont fait pratiquer une dérivation cutanée trans-colique en 1969, puis une résection de la partie saillante de la bouche anastomotique saignotante un an plus tard. Enfin, en 1974, l'U.I.V. révélant une brusque aggravation avec dilatation des voies excrétrices supérieures droites, il a fallu reprendre l'anastomose urétéro-intestinale droite et refaire la stomie cutanée. Les examens biologiques sont par ailleurs normaux.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant a présenté, dès la naissance, une hydrocéphalie ayant nécessité la pose d'une valve au 20ème jour et une nouvelle intervention deux ans plus tard, la valve ne fonctionnant plus.

La morphologie céphalique est bien celle d'un hydrocéphale avec un P.C. très excessif :

P.C. = 54 cm à 5 ans (+ 3 D.S.),

mais n'ayant pas évolué depuis cet âge.

On ne note aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune convulsion, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques

Ils apportent peu d'éléments

a) Les Rx du crâne successives montrent une bosse bregmatique, une région frontale très peu développée, des empreintes digitales postérieures en 1969 qui ne seront pas retrouvées ultérieurement, sans autre signe d'hypertension intracrânienne.

b) Le F.O. a toujours révélé un aspect d'atrophie optique bilatérale avec des papilles pâles, surtout à gauche.

c) L'E.E.G. a toujours été normal pour son âge.

Le bilan psycho-caractériel

Il est, par contre, nettement défavorable.

L'enfant se présente comme un débile moyen peu coopérant, de contact difficile, très atone.

Les différents tests psychologiques pratiqués ont montré successivement:

- | | |
|-----------------------|------------------------------|
| - au Borrel Maissonny | un <u>Q.I.</u> à 51 à 5 ans |
| - au Termann-Merril | un Q.I. à 59 à 6 ans |
| | un Q.I. à 56 à 7 ans |
| | un <u>Q.I.</u> à 45 à 9 ans |
| | un Q.I. à 49 à 10 ans |
| - l'échelle de Wisc | un <u>Q.I.</u> à 47 à 11 ans |

mais il faut noter un écart très important entre l'échelle verbale Q.I.v = 30 et l'échelle de performance Q.I.p = 67 l'enfant n'ayant aucune connaissance générale, en particulier ne connaissant pas toutes les couleurs et ayant un vocabulaire très pauvre, tous ces faits pouvant être expliqués par une inhibition majeure due à une réaction d'infériorité, s'opposant à toute acquisition.

La note sociale

Elle est assez péjorative.

La prise en charge en milieu familial est rendue impossible par de très mauvaises conditions de vie : le père est décédé, la mère travaille et vit en H.L.M. avec les deux autres enfants.

Par contre, Jean-Luc bénéficie d'un placement en I.M.P. où tout est fait pour le stimuler, avec bien peu de résultats hélas, les stimulations semblant ne pas pouvoir atteindre l'enfant. Toutefois, les médecins s'occupant de lui dans ce centre restent optimistes, estimant que son intelligence générale est préservée et que la disparition de sa réaction d'infériorité avec inhibition importante, peut laisser espérer de substantiels progrès dans un proche avenir.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très sévère de Spina Bifida avec une paraplégie longtemps négligée et des troubles sphinctériens majeurs ainsi qu'une atrophie optique malgré une dérivation ventriculaire précoce qui a d'ailleurs dû être reprise. Le retard intellectuel est assez catastrophique. Une bonne prise en charge, des soins patients et une stimulation constante laissent espérer un certain éveil psychologique chez cet enfant, mais limité par la souffrance organique que signe l'atrophie optique.

=====

Thierry CHA..., né le 6 avril 1965, 6ème enfant d'une fratrie de 6, au 6ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, avec un poids de naissance de 1,300 kg, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 12 juin 1969, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés respectivement en L2 et L4, opéré au 4ème mois, et d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

La paraplégie est sévère, presque totale avec conservation des seuls droits antérieurs, vastes internes et externes. Une luxation de hanche gauche a nécessité une ténotomie des adducteurs en 1969 puis une arthroplastie et un Colonna de hanche gauche en 1970. Les résultats ont été excellents mais il existe actuellement un enraidissement articulaire avec légère bascule du bassin. La marche se fait en pendulaire avec un grand appareil de marche et des cannes canadiennes.

Le bilan uronéphrologique

Il montre une incontinence totale mais l'infection urinaire est exceptionnelle.

Le bilan biologique ne décèle aucun signe d'insuffisance rénale. L'U.I.V. est normale ; par contre, la cystographie révèle, en dehors d'une vessie souple, sans reflux, une image de sphincter externe avec dilatation de l'urètre postérieur. Une indication, pour l'instant théorique, de sphinctérotomie, a donc été posée.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant a présenté une hydrocéphalie dès la naissance, nécessitant la pose d'une valve au 3ème mois, valve enlevée secondairement à l'âge de 2 ans 1/2. Cette hydrocéphalie est actuellement assez bien compensée, le :

P.C. étant de 53 cm à l'âge de 4 ans (+ 2 D.S.),
P.C. étant de 54,5 cm à l'âge de 7 ans (+ 2 D.S.),
P.C. étant de 55,8 cm à l'âge de 9 ans (+ 2 D.S.).

Mais le faciès reste très évocateur, avec un surplomb frontal très marqué.

On ne note aucune séméiologie nerveuse centrale, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucune convulsion, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques

Ils apportent peu de renseignements, sauf les Rx du crâne montrant des

bosses frontales, saillantes avec des empreintes postérieures sans disjonction des sutures sur un crâne un peu grand.

- Le F.O. a toujours été normal, de même que
- L'E.E.G.

Le bilan psycho-caractériel

Il est plus intéressant. L'enfant se montre coopérant et actif dans le service, mais il présente une instabilité caractérielle importante. Dans l'ensemble, compte-tenu de l'hydrocéphalie, son développement intellectuel semble très satisfaisant.

Les premiers tests psychologiques viennent confirmer cette impression favorable puisqu'à l'âge de 4 et 5 ans, au Termann-Merril, il obtenait un Q.I. à 107 laissant présager une intelligence tout à fait normale. Toutefois, les derniers examens (1972) faisaient apparaître à l'échelle de Wisc un Q.I. à 73 seulement avec une discordance entre l'échelle verbale (Q.I.v = 83) et l'échelle de performance (Q.I.p = 68). Est-ce son "vernissage" de vocabulaire qui a fait surestimer d'abord ses capacités intellectuelles qui ne sont que "normales médiocres" ; ou existe-t-il une régression véritable et, dans ce cas, pourquoi ?

La note sociale

Elle ne semble pas apporter l'explication.

Les conditions de vie familiale ne sont pas excellentes du point de vue socio-économique puisque le père est mineur de fond et que la famille vit dans un F4 pour 8 personnes. Mais l'enfant est aimé, bien intégré, et ses parents s'occupent de lui. Il est d'autre part scolarisé et suit actuellement un CMI.

On peut donc penser qu'il bénéficie d'un environnement favorable à son épanouissement intellectuel, sans oublier qu'il s'agit d'un prématuré de 6 mois.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida s'annonçant au départ catastrophique: grande prématurité, paraplégie totale, troubles sphinctériens majeurs et hydrocéphalie dès la naissance, valvée au 3ème mois ; compte tenu de tous ces éléments, on pouvait s'attendre à un retentissement psycho-intellectuel très péjoratif, et l'on constate avec une heureuse surprise que l'enfant présente en fait une intelligence très moyenne. Cette discordance est à rapprocher du caractère coopérant actif de l'enfant, de son acceptation familiale et de la scolarisation normale.

=====

OBSERVATION N° 19

DOSSIER 6117

Laurent BAR..., né le 22 décembre 1969, à terme, après une grossesse troublée par des métrorragies à partir de la 6ème semaine et ayant

nécessité un cerclage du col à 4 mois 1/2, 2ème enfant d'une fratrie de 2, entre dans le service à l'âge de 18 mois, le 7 juillet 1971, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires, situés respectivement en D9 et D6, opéré au 3ème mois car ulcéré et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

L'enfant présente une paraplégie totale, tous les muscles de la ceinture pelvienne et les abdominaux étant cotés à 0. La position assise ne peut être obtenue sans appareillage. Quant à la marche elle n'est possible qu'en cadre avec un grand appareil bilatéral et des chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est presque totale, mais l'infection urinaire reste exceptionnelle et il n'existe pas de résidu. Les examens biologiques ne montrent aucune altération fonctionnelle rénale. L'U.I.V. et la cystographie sont normales. La cystomanométrie révèle une vessie de type automatique. L'enfant ayant à présent 5 ans, on pense pouvoir considérablement améliorer la continence.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il a été constaté dès la naissance une hydrocéphalie nécessitant la pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque au 2ème mois, c'est-à-dire avant même la fermeture du Spina Bifida. Cette valve n'a pas empêché une nouvelle poussée d'hydrocéphalie, et une dérivation ventriculo-péritonéale a été mise en place à 4 mois 1/2, apportant cette fois la stabilisation souhaitée.

Le crâne reste volumineux, tout à fait typique de l'hydrocéphalie, avec une fontanelle encore très large au 18ème mois et :

un P.C. à 56,5 cm (+ 7 D.S.) à 18 mois, mais évoluant peu par la suite :

P.C. à 57,5 cm (+ 5 D.S.) à 5 ans.

L'enfant a suivi un traitement barbiturique à la suite de sa poussée d'hydrocéphalie, mais on n'a jamais noté de séméiologie nerveuse centrale, de signe d'hypertension intracrânienne, de convulsions, ni de troubles du tonus au cours de ses différents séjours hospitaliers.

Les examens paracliniques

Ils précisent le retentissement de l'hydrocéphalie.

a) Les Rx ont toujours montré un crâne volumineux, mais sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. a toujours révélé, sur un fond de strabisme convergent, une excavation papillaire bilatérale avec pâleur de la papille gauche surtout, n'ayant jamais évolué.

c) Les E.E.G. pratiqués dans le service ont toujours été normaux.

Le bilan psycho-caractériel

Il reste cependant assez favorable.

L'enfant, très volubile, est le type même du Spina Bifida coopérant actif.

Les différents tests psychologiques ont montré :

à 18 mois un Q.I. à 79 au Brunet-Lézine
à 2 ans 1/2 un Q.I. à 75
à 4 ans un Q.I. à 89 au Termann-Merril.

avec un gros écart entre l'échelle verbale et le gestuel qui est très mauvais en raison du handicap physique considérable. On est en mesure d'attendre de nouveaux progrès chez cet enfant très ouvert et réceptif.

La note sociale

Elle est également assez optimiste.

Le milieu familial est excellent, tant pour les conditions socio-économiques que pour l'affection et les soins portés à l'enfant. La scolarisation n'a pas encore été réalisée en raison de l'âge en dehors du milieu hospitalier où l'enfant bénéficie des bienfaits du jardin d'enfants.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas schématique par ses discordances de Spina Bifida très haut situé avec une paraplégie catastrophique, une incontinence totale, l'hydrocéphalie ayant nécessité la pose successive de deux dérivations, et présentant pourtant un développement intellectuel très satisfaisant avec un Q.I. à 89, en voie d'amélioration progressive, à rapprocher du bon milieu familial, et du caractère coopérant actif de l'enfant.

OBSERVATION N° 20

DOSSIER 5287

Gilles EUG..., né le 27 mars 1963, à terme après une grossesse gémellaire normale, le frère jumeau étant normal, premier enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 4 ans 1/2, le 25 octobre 1967, porteur d'un Spina Bifida haut situé (puisque les niveaux supé-

rieurs, osseux et médullaires sont en D7), tumoral, opéré seulement au 13ème mois, et d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque totale, avec atteinte des abdominaux et des spinaux inférieurs. Une luxation de hanche gauche a fait pratiquer à l'âge de 5 ans une ostéotomie de valgisation. Des fractures tibiales et fémorales par chutes, ont entraîné des attitudes vicieuses des membres inférieurs, en rotation externe à droite et en rotation interne à gauche, corrigées par des ostéotomies tibiales de dérotation bilatérale pratiquées à l'âge de 10 ans.

La marche se fait en pendulaire avec un grand appareil de marche et des cannes canadiennes, l'enfant arrivant même à monter des escaliers.

Sur le plan uronéphrologique

Le bilan est mauvais.

L'incontinence totale, avec infection urinaire massive permanente, rebelle aux traitements antibiotiques prolongés et variés, associé aux constatations radiologiques montrant sur l'U.I.V. une dilatation du haut appareil urinaire, s'aggravant brutalement à droite entre 1973 et 1974, et sur la cystographie une grande vessie, irrégulière, avec un reflux vésico-urétéral, un reflux dans les vésicules séminales et une image nette de sphincter externe ont fait poser l'indication de dérivation réalisée en août 1974 avec anastomose urétéro-sigmoïdienne.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il est apparu une hydrocéphalie après la naissance ayant nécessité la pose d'une valve de Holter au 9ème mois. A son entrée dans le service, à l'âge de 4 ans 1/2, il semblait que l'enfant ne posait plus de problèmes céphaliques : valve en place, P.C. à 53,5 cm (+ 3 D.S.), crâne surtout développé en hauteur, mais apparemment stabilisé.

En septembre 1968, à 5 ans 1/2, l'enfant a présenté un épisode hypertensif intracrânien avec des vomissements en jet, des céphalées, une raideur de la nuque et un flou papillaire au F.O., tous ces signes disparaissant spontanément mais un nouvel épisode identique se reproduit en décembre 1969, amenant la mutation de l'enfant en milieu neuro-chirurgical où il est procédé à la mise en place d'une autre dérivation. Il n'y a pas eu de nouveau signe clinique d'hypertension intracrânienne depuis cette époque.

A noter par ailleurs, des crises convulsives répétées fin 1968 et début 1969, ayant motivé l'instauration d'un traitement barbiturique, et n'ayant pas récidivé depuis.

Le P.C. s'est stabilisé à 54 cm (+ 1,5 D.S.) à 6 ans.

Les examens paracliniques

Ils confirment la souffrance cérébrale.

a) Les Rx n'ont jamais montré de signes hypertensifs mais un grand crâne, surtout développé en hauteur.

b) Le F.O. par contre, a permis de déceler un flou papillaire avec des tortuosités vasculaires, lors de l'épisode d'hypertension intracrânienne, puis est redevenu normal.

c) L'E.E.G. est également très perturbé, révélant, dès février 1968, sur un fond de tracé sensiblement normal, des décharges paroxysmiques généralisées de type comitial.

Le tracé se modifie ensuite avec persistance des signes évoquant un processus épileptogène profond, mais ralentissement du rythme de fond en décembre 1968.

Par la suite, on retrouve un rythme de fond à 6-7 cycles/seconde, avec des bouffées de polypointes ondes de haut voltage à distribution bilatérale et synchrone mais le plus souvent latéralisées à D., mettant en évidence un foyer irritatif en région postérieure droite.

Le bilan psycho-caractériel

Il est lui aussi anormal.

L'enfant se comporte, tant en service qu'à l'école, comme un garçon coopérant, mais ayant besoin d'une stimulation constante.

Les différents tests psychologiques ont indiqué :

à l'âge de 4 ans 9 mois	un Q.I. à 66 au Termann-Merril
à l'âge de 5 ans 7 mois	un Q.I. à 68 "
à l'âge de 7 ans	un Q.I. à 68 "
à l'âge de 8 ans	un Q.I. à 67 "
à l'âge de 10 ans	un Q.I. à 56 au Wisc

avec homogénéité des résultats de l'échelle verbale et de l'échelle de performance.

Jusqu'en 1971, on notait d'importants troubles caractériels (garçon capricieux, opposant, insolent), ayant à présent disparu. L'enfant est coopérant, mais il doit être stimulé sans cesse pour faire de nouvelles acquisitions, ce qui n'a pas été constant, et explique ainsi la petite détérioration du Q.I.

Il persiste par contre de grosses difficultés d'orientation spatiale.

La note sociale

Elle rend compte de l'orientation un peu anarchique du traitement dans son ensemble. Le milieu familial est très défavorable : les parents sont divorcés, l'enfant est gardé par une mère opposante aux indications médicales et qui ne s'occupe pourtant pas souvent de son fils sauf pour un quelconque placement ; et la scolarisation est impossible à domicile.

Les interventions chirurgicales orthopédiques et urologiques des dernières années, les placements entre temps, ont entraîné un grand retard dans la scolarisation, celle-ci n'étant guère possible qu'en milieu hospitalier.

A présent, l'enfant répondant très favorablement aux stimulations patientes et répétées, il est possible d'espérer une amélioration du niveau intellectuel.

EN SOMME

Il s'agit d'un Spina Bifida haut situé, opéré tardivement, avec une paraplégie totale, de graves problèmes urinaires, une hydrocéphalie secondaire valvée à deux reprises, l'enfant ayant présenté un épisode d'hypertension intracrânienne à l'âge de 4 ans 9 mois, des troubles comitiaux, et avec un Q.I. de débile moyen côté à 56. Il semble susceptible d'amélioration sous réserve d'une stimulation de chaque instant, qui ne lui est malheureusement pas fournie en milieu familial, et dans les limites des séquelles de l'hydrocéphalie.

OBSERVATION N° 21

DOSSIER 4281

Eric REN..., est né le 21 mars 1963, à terme après une grossesse troublee par une menace de fausse-couche traitée par des tranquillisants, après un accouchement très difficile au forceps, avec un poids de naissance de 5 kg, et une réanimation post-natale par respiration artificielle et tonicardiaques, l'enfant étant en état de mort apparente. A noter une fausse-couche précédant cette grossesse.

Eric, seul enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 2 ans 1/2, le 2 novembre 1965, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires, situés en L5, opéré à la naissance, et d'une hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il est relativement bon. L'atteinte paralytique est très modérée touchant surtout les pieds où seuls les jambiers antérieurs sont conservés, avec des déformations orthopédiques importantes ayant nécessité de nombreuses interventions pour corriger ses pieds bots, la dernière datant d'août 1974 :

arthrodèse des pieds droit et gauche,
transposition du jambier antérieur droit en dedans.

La marche est libre avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique

Les problèmes sont plus sévères.

L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire reste exception-

nelle. L'U.I.V. est normale mais la cystographie montre une vessie très diverticulaire avec un detrusor en pomme de pin et un petit rétrécissement de l'urètre postérieur, ce qui a fait poser l'indication de dérivation, pour l'instant refusée par la famille.

Les examens biologiques sont normaux.

Il faut par ailleurs signaler une incontinence anale totale, constituant le principal handicap de cet enfant, le gênant considérablement pour mener une vie normale et rendant la scolarisation particulièrement difficile.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant a présenté une hydrocéphalie, semble-t-il secondaire à la fermeture du Spina Bifida, n'ayant pas entraîné de dérivation ventriculo-cardiaque, se traduisant cliniquement par un faciès avec front bombé.

Le P.C. était de	51,5 cm	à 18 mois	(+ 2 D.S.),
" "	53,5 cm	à 19 mois,	
" "	54,25cm	à 2 ans 11 mois,	
" "	54,5 cm	à 3 ans 2 mois	(+ 3 D.S.),
" "	55,5 cm	à 5 ans	(+ 3 D.S.)

n'ayant pas varié depuis = 55,5 cm à 10 ans (+ 2 D.S.).

L'enfant n'a présenté par ailleurs ni séméiologie nerveuse centrale, ni signe d'hypertension intracrânienne, ni convulsions, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques

Ils apportent peu d'éléments.

a) Les Rx successives montrent un crâne de dolichocéphale sans empreintes, sans disjonction des sutures.

b) Le F.O. est constamment resté normal.

c) L'E.E.G. n'a jamais décelé de signes irritatifs nets mais une composante lente assez marquée, en rapport soit avec les difficultés obstétricales soit avec l'hydrocéphalie.

Le bilan psycho-caractériel

Il est discordant.

L'enfant se présente comme un exemple frappant du coopérant passif ayant besoin sans cesse de stimulation.

Les divers tests psychologiques pratiqués ont montré :

à 3 ans un Q.I.	à 84	au Termann-Merril
à 5 ans un Q.I.	à 101	au "
à 7 ans un Q.I.	à 83	au Wisc
à 9 ans un Q.I.	à 87	au "
à 11 ans un Q.I.	à 86	au "

avec une divergence très nette entre l'échelle verbale (Q.I.v = 85) et l'échelle de performance (Q.I.p = 41). Ce résultat d'ensemble favorable cadre avec l'impression d'intelligence normale que donne l'enfant, mais il n'est guère étonnant étant donné le manque de stimulation qui lui est fourni en milieu familial, de noter des troubles caractériels importants : instabilité à prédominance de passivité.

La note sociale

Elle ne les explique que trop facilement.

Le milieu familial est catastrophique pour l'enfant. Le père lui ayant préféré une Vahiné de Muru-Roa, la mère s'est remariée ; le second mari ayant des enfants normaux, rejette totalement ce fils, refuse de s'en occuper, situation dont souffre énormément l'enfant. Les troubles sphinctériens anaux empêchent une scolarisation normale. On comprend que dans ces conditions l'enfant ne fasse guère de progrès et que le Q.I. resté moyen malgré les difficultés obstétricales et de l'hydrocéphalie, risque de se détériorer.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas apparemment "bénin" de Spina Bifida avec autonomie motrice et hydrocéphalie bien compensée, mais les troubles urinaires, l'incontinence anale et surtout le rejet familial, empêchent le développement intellectuel harmonieux de cet enfant d'intelligence par ailleurs normale.

=====

OBSERVATION N° 22

DOSSIER 6429

Franck DRA..., né le 7 janvier 1968, à terme après une grossesse normale, 2ème enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 4 ans 1/2, le 6 juillet 1972, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L4 et S1, opéré à la 3ème heure, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il est assez bon. Il n'existe qu'une atteinte motrice modérée avec des pieds bots paralytiques et rétraction des orteils, la marche étant possible avec de simples chaussures orthopédiques, l'enfant ayant fait ses premiers pas à 34 mois.

Sur le plan uronéphrologique

La situation est moins favorable. L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire demeure exceptionnelle. Les derniers clichés radiogra-

phiques montrent, sur l'U.I.V. des cavités mal dessinées à droite (pyélonéphrite) et sur la cystographie une vessie crénelée, diverticulaire, avec un gros reflux à droite, une dilatation de l'urètre postérieur et la réapparition d'une image de sphincter externe ; une sphinctérotomie ayant été pratiquée en octobre 1972, l'indication de dérivation se trouve à présent posée, d'autant plus que les examens biologiques montrent une créatinémie à 8 et une clearance à la créatinine à 51.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant n'a jamais présenté d'hydrocéphalie, en l'absence de toute dérivation, et son crâne est de morphologie normale :

P.C. = 50 cm à 4 ans 1/2 (- 1 D.S.),

P.C. = 52 cm à 6 ans 1/2 (N).

A noter un épisode d'apnée inspiratoire avec perte de connaissance et mouvements involontaires de la tête, épisode restant isolé, tous les examens ayant été négatifs.

Les examens paracliniques

Ils n'apportent aucun élément nouveau.

a) Les Rx montrent un crâne un peu grand, avec des veinosités accentuées, mais sans signe d'hypertension intracrânienne, empreintes digitales en particulier.

b) Le F.O. a toujours été normal.

c) L'E.E.G. est toujours resté dans les limites de la normale compte tenu de l'âge de l'enfant.

Le bilan psycho-caractériel

Il reste assez satisfaisant.

L'enfant est coopérant, mais demande une stimulation permanente.

Les tests psychologiques mettent en évidence :

à 4 ans 1/2 un Q.I. à 83 au Termann-Merril
à 6 ans 1/2 un Q.I. à 85 "

c'est-à-dire une intelligence normale faible, sans troubles caractériels.

La note sociale

Le milieu familial est défavorable à l'épanouissement de l'enfant, sa mère étant très instable, avec tendance à la mélancolie. Par contre, la scolarisation est jusqu'à cet âge normale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont seul le retentissement uro-

néphrologique est sévère ; le Q.I. normal faible, en l'absence d'hydrocéphalie, trouve sans doute son explication dans le mauvais contexte familial, que ne peut compenser entièrement la scolarisation entreprise.

=====

OBSERVATION N° 23

DOSSIER 5640

Sid-Ahmed AMA..., né le 21 août 1968, à terme après une grossesse normale, 6ème enfant d'une fratrie de 7, entre pour la première fois dans le service à l'âge de 6 mois le 15 février 1969, porteur d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs situés en L2, opéré dès la naissance et d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Il faut retenir, en dehors d'une lithiase biliaire, les éléments suivants :

Le bilan moteur et orthopédique

Il existe une paraplégie flasque, sévère avec d'importantes déformations orthopédiques ayant nécessité plusieurs interventions chirurgicales :

Les pieds bots varus équins ont été redressés par des plâtres successifs ; une translocation des couturiers sur les appareils extenseurs a été réalisée pour corriger les flexum de genoux. On a pratiqué une vertébrorectomie de L4 en 1973, cette vertèbre étant en luxation postérieure complète et entraînant une gibbosité lombaire basse majeure ; enfin, une reposition sanglante des pieds a été effectuée en 1974.

La marche est, très difficilement, possible en cadre avec un grand appareillage et des chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est modérée, l'enfant restant souvent sec, et l'infection urinaire est exceptionnelle. Les derniers clichés radiologiques montrent, sur l'U.I.V. des reins en fer à cheval mais normaux et, sur la cystographie, une vessie régulière sans reflux mais avec une dilatation de l'urètre postérieur. Les examens biologiques ne révèlent pas d'atteinte parenchymateuse.

A noter qu'il a été pratiqué une neurotomie honteuse interne en février 1971 et une urétrotomie en octobre 1975.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant présentait à la naissance une hydrocéphalie qui a nécessité la

pose immédiate d'une dérivation ventriculo-cardiaque amenant une stabilisation rapide puisqu'au 6ème mois, le P.C. était normal (43 cm soit - 1 D.S.).

L'évolution ultérieure a malheureusement été moins favorable puisqu'en décembre 1970, au 28ème mois, est survenu un épisode d'hypertension intracrânienne avec des convulsions et une rapide augmentation du P.C. passant à 50,5 cm (+ 1/2 D.S.) ; il a fallu réintervenir pour mettre en place une nouvelle dérivation ventriculo-cardiaque dont le fonctionnement s'est avéré très efficace. Le P.C. est à 53,5 cm à 4 ans (+ 2 D.S.).

Sans qu'il y ait le moindre signe clinique ni paraclinique d'une reprise évolutive de l'hydrocéphalie, la dérivation ventriculaire, non fonctionnelle, a été changée en novembre 1975.

Les examens paracliniques

Ils ont suivi les incidents de l'hydrocéphalie.

a) Les Rx du crâne ont montré une petite disjonction des sutures au moment de l'épisode hypertensif intracrânien, puis se sont normalisées pour ne révéler à présent, ni disjonction, ni empreintes.

b) Le F.O. en dehors de l'épisode hypertensif, a toujours été normal.

c) L'E.E.G. ne décèle ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Les bilans psycho-caractériels

Les bilans successifs ont montré d'importantes fluctuations.

L'enfant est dans l'ensemble extrêmement passif, atone, indifférent, très timide et craintif, mais réagit tout de même et peut faire quelques acquisitions à condition d'être vraiment stimulé.

Les examens psychologiques successifs ont montré :

à 8 mois	un Q.I. à 75	au Brunet-Lézine
à 16 mois	un Q.I. à 37	"
à 2 ans	un Q.I. à 38	"
à 3 ans	un Q.I. à 35	"
à 4 ans 1/2	un Q.I. à 53	au Termann-Merril
à 6 ans	un Q.I. à 69	au Termann-Merril

La chute brutale du Q.I. entre le 8ème et le 16ème mois s'explique peut-être par le handicap de l'enfant qui l'empêcha de réaliser alors les items moteurs qu'on lui demandait. Plus significative est l'ascension amorcée en 1973, à mettre en rapport avec l'effort de stimulation entreprise dans le service et au jardin d'enfants.

La note sociale

Elle est nettement péjorative.

Les conditions socio-économiques familiales sont assez catastrophiques, la mère devant s'occuper de 6 autres enfants, le père étant électricien

et le logement laissant peu d'espace vital à chaque membre de la famille. Par contre, il semble que l'enfant soit bien accepté, aimé, et que, lors de ses séjours familiaux, il reçoive de bons soins.

La scolarisation n'a pas été possible hors de l'Hôpital mais l'enfant, restant pour ainsi dire constamment en milieu hospitalier pour des raisons orthopédiques, bénéficie de la stimulation offerte par le jardin d'enfants.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très sévère de Spina Bifida avec une paraplégie flasque totale. L'hydrocéphalie concomitante, actuellement bien stabilisée après avoir nécessité la pose successive de deux dérivations ventriculo-cardiaques, et l'épisode hypertensif intracrânien du 28ème mois, pouvaient expliquer un développement intellectuel très insuffisant avec un Q.I. qui s'est effondré jusqu'à 35. En fait, hors du milieu familial où il ne reçoit aucune motivation, l'enfant, dans le service, à condition d'être l'objet de stimulations incessantes, a pu progresser constamment et le Q.I. actuellement à 69 est sans doute susceptible de s'améliorer encore.

=====

OBSERVATION N° 24

DOSSIER 5598

Agnès LAC..., née le 3 mai 1967, deuxième enfant d'une fratrie de trois, à terme après une grossesse normale, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 18 juillet 1969, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en S1, opéré à la naissance, et d'une hydrocéphalie.

Dans les antécédents familiaux, on note un ulcère gastrique chez le père, une méningite cérébro-spinale et une maladie de Basedow chez la mère.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il est assez favorable. L'atteinte paralytique est très minime avec un déficit musculaire portant presque uniquement sur les grands fessiers.

La marche est libre, avec de simples chaussures orthopédiques.

L'enfant présentant un pied gauche talus valgus, il a été procédé en novembre 1972 à une intervention de GRICE avec transplantation du long péronier latéral et du jambier postérieur sur le calcaneum.

Enfin, en Juin 1974, la correction d'un pied plat talus droit a nécessité la transplantation du court péronier latéral et du jambier antérieur.

Sur le plan uronéphrologique

L'incontinence est totale et l'infection urinaire quasi-permanente.

On a pratiqué en décembre 1969 une urétérostomie bilatérale, justifiée par l'existence d'une urétérohydronéphrose bilatérale avec un reflux et un résidu vésical, et la présence de signes biologiques d'insuffisance rénale. Actuellement, les signes radiologiques persistent, par contre la biologie s'est normalisée. L'abouchement des deux uretères à la peau étant hypertrophique et saignant, une reprise chirurgicale est envisagée.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Deux éléments sont à retenir.

Une hydrocéphalie, présente dès la naissance, a nécessité la mise en place d'une valve de Holter au 4ème mois, valve qui a dû être changée trois mois plus tard en raison de phénomènes infectieux locaux. A 3 ans 1/2, l'enfant présente une poussée hypertensive intracrânienne, la valve n'étant pas pompée correctement par la famille, mais la réintervention ne s'est pas imposée. Le P.C. qui était de 48 cm (N) en juillet 1969 passe alors brusquement à 50,5 cm (+ 1 D.S.) en 3 mois, puis se stabilise, atteignant :

- 51 cm à 4 ans (+ 1 D.S.),
- 52 cm à 5 ans,
- 53 cm à 6 et 7 ans (+ 2 D.S.).

Il faut noter par ailleurs que l'enfant a fait une grande crise comitiale à l'âge de 5 ans nécessitant l'instauration d'un traitement barbiturique.

Les examens paracliniques

Ils apportent des données nouvelles.

a) Les Rx ne montrent ni empreintes, ni disjonction des sutures, mais seulement un crâne avec un grand axe antéro-postérieur.

b) Le F.O. révélait en 1970 des papilles mal bordées avec le pôle postérieur des rétines occupé par des exsudats, et avec un vaste remaniement pigmentaire des deux maculas qui ont évolué secondairement vers l'atrophie optique, à présent totale à droite (cécité) et partielle à gauche.

c) L'E.E.G. a toujours mis en évidence, sur un fond de tracé sensiblement normal, des anomalies irritatives du type comitial (décharges de pointes-ondes) plus marquées en région moyenne droite et ayant tendance actuellement à s'atténuer.

Le bilan psycho-caractériel

Il est nettement péjoratif.

L'enfant est affectueuse, docile, très coopérante, mais a besoin de stimulation constante.

Les tests psychologiques ne sont guère favorables, les différents Q.I. obtenus se situant toujours assez bas :

à 3 ans	un Q.I. à 52	au Brunet-Lézine
à 4 ans	un Q.I. à 48	"
à 5 ans	un Q.I. à 48	"
à 7 ans	un Q.I. à 58	à l'échelle de Wisc

(Q.I.v = 69 et Q.I.p = 54).

classant l'enfant parmi les débiles moyens, mais il est évident qu'il faut tenir compte des poussées hypertensives successives et de la cécité droite actuelle ajoutant au handicap de l'enfant, un gros trouble de la latéralisation.

La note sociale

Elle apparaît comme franchement mauvaise.

Le milieu familial est catastrophique : parents portés sur la boisson, à présent divorcés, ne s'occupant absolument pas de l'enfant qui, en dehors de ses séjours hospitaliers, est placé dans un centre où une scolarisation est entreprise, comme à l'Hôpital.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec une atteinte motrice minime mais des troubles sphinctériens majeurs ayant nécessité une dérivation ; une hydrocéphalie ayant évolué par poussées, actuellement stabilisée, laisse de lourdes séquelles : une comitialité, une atrophie optique droite, et une débilité moyenne.

Toutefois, la scolarisation entreprise hors du milieu familial très défavorable laisse espérer, par la stimulation apportée à l'enfant, une amélioration progressive du Q.I.

=====

OBSERVATION N° 25

DOSSIER 4372

Joëlle CEN..., née le 4 mai 1959, dernière enfant d'une fratrie de neuf dont deux sont décédés de méningite et de toxicose, née à terme après une grossesse normale, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 15 novembre 1971, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré tumoral, de niveaux supérieurs situés en L5, opéré au 3ème jour, avec des séquelles motrices et urinaires et une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUELe bilan moteur et orthopédique

Il est de gravité moyenne.

L'atteinte paralytique, modérée, touche essentiellement la loge postérieure des membres inférieurs et les pieds, qui sont plats valgus. En février 1971, l'enfant a subi une arthrodèse bilatérale des pieds. Actuellement, elle marche avec une paire de cannes canadiennes et des chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique

Il est, dès le premier séjour à l'âge de deux ans, catastrophique, avec urétérohydronéphrose droite, énorme dilatation urétérale, duplicité rénale gauche et examens biologiques signant une atteinte parenchymateuse imposant un long programme chirurgical :

- pyélotomie inférieure droite en décembre 1962,
- néphrectomie droite en mai 1964,
- deux interventions anti-reflux en juillet et décembre 1966 pour hydronéphrose de l'un des reins (gauche),
- une colocytoplastie en décembre 1968,
- néphrectomie partielle du pyélon inférieur gauche en 1970.

Actuellement, l'U.I.V. montre sur le rein gauche restant des signes de pyélonéphrite chronique avec atrophie de la corticale, élargissement et aplatissement des calices, tandis que la cystographie sur colocytoplastie objective un reflux gauche. Le bilan biologique révèle une acidose hyperchlorémique plus ou moins bien équilibrée par la thérapeutique et le régime hypoprotidique, avec une azotémie oscillant entre 0,50 et 0,80 g/l. Les urines sont toujours infectées, et l'enfant présente des épisodes fébriles avec douleurs de la fosse lombaire gauche. L'indication de dérivation est donc posée, mais l'atteinte rénale est telle que le pronostic vital est très sombre.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il a été noté dès les premiers examens à l'âge de 3 ans une hydrocéphalie modérée, sans signe d'hypertension intracrânienne, bien compensée en l'absence de toute dérivation.

Le P.C. de 52 cm à 2 ans 1/2 (+ 2 D.S.)
de 53 cm à 5 ans (+ 2 D.S.)

se stabilise ensuite pour atteindre aujourd'hui

54,5 cm à 15 ans (N).

On ne note aucune crise convulsive, aucun trouble du tonus, aucune séméiologie nerveuse centrale.

Les examens paracliniques

Ils confirment cette tolérance.

a) Les Rx du crâne n'ont jamais montré de disjonction des sutures, ni d'empreintes, mais un allongement de l'axe antéro-postérieur avec des bosses frontales et occipitales accentuées.

b) Le F.O. est toujours resté normal.

c) L'E.E.G. n'a jamais mis en évidence d'anomalie de type irritatif ou autre.

Le bilan psycho-caractériel

Il est beaucoup moins favorable.

L'enfant se montre particulièrement peu coopérante et garde, à 15 ans, un comportement puéril.

Les divers tests psychologiques ont permis de suivre la lente dégradation de son Q.I.

Il était encore :

	à 7 ans de 72	au Termann-Merril
puis	à 9 ans de 69	"
	à 10 ans de 64	"

pour atteindre

	à 14 ans : 55	à l'échelle de Wisc
et	à 15 ans : 56	"

Avec un important écart entre l'échelle verbale (Q.I.v = 53) et l'échelle de performance (Q.I.p = 67), ces derniers Q.I. la classant parmi les débiles moyennes, et faisant preuve d'une détérioration certaine.

La note sociale

Elle vient, au moins en partie, expliquer celle-ci.

Le contexte semble largement responsable du bas niveau intellectuel de l'enfant et de son immaturité affective. En effet, cette adolescente n'a pour ainsi dire presque jamais quitté le milieu hospitalier depuis sa naissance. Ses parents, alcooliques, avaient la charge de 8 autres enfants et sont à présent décédés, Joëlle restant à la charge, bien théorique de ses frères et soeurs. Il a été trouvé récemment une place en I.M.P. mais en raison des multiples interventions nécessitées par l'état uronéphrologique, l'enfant, qui doit être surstimulée pour faire quelques acquisitions, n'a pu encore en retirer grand bénéfice. On peut seulement souligner que le Q.I. a cessé de chuter depuis cette date.

EN SOMME

Il s'agit d'un Spina Bifida opéré où le pronostic vital est mis en jeu par l'atteinte rénale précoce et les tergiversations urologiques, alors

que les troubles moteurs sont modérés. Bien que non opérée, l'hydrocéphalie est restée bien compensée, et, en l'absence de tout signe paraclinique, le niveau particulièrement bas du Q.I. semble plutôt à mettre sur le compte de l'hospitalisation quasi-permanente de l'enfant, des nombreuses interventions chirurgicales subies, et surtout du contexte qui a rendu impossible toute reprise en milieu familial dans l'intervalle.

=====

OBSERVATION N° 26

DOSSIER 4936

Brigitte ZAK..., née le 26 juillet 1958, à terme après une grossesse normale, seule enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 8 ans, le 24 février 1966, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés respectivement en L4 et L3, opéré à la naissance. Une hydrocéphalie considérable n'a cependant pas été valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique

Il est sévère. L'enfant présente une paraplégie totale et des déformations très importantes liées au manque de soin jusqu'à l'âge de 8 ans. De nombreuses interventions chirurgicales s'imposent alors.

- Arthroplastie de Colonna des hanches gauche et droite en 1966,
- puis ténotomie transcutanée des adducteurs à gauche,
- double arthrodèse sous-astragaliennne et médio-tarsienne droite et gauche en 1967,
- arthrotomie du genou gauche en 1969,
- judet de cuisse gauche en 1969.

Actuellement la marche est possible et se fait en quatre temps avec un Lombostat, des jambières rigides, des chaussures orthopédiques avec tourillon et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique

Les examens montrent une incontinence totale avec infection urinaire massive et quasi-permanente malgré une antibiothérapie adaptée et prolongée. L'U.I.V. est normale, mais la cystographie décèle un reflux passif total à gauche, mais sans dilatation. Le bilan biologique reste favorable avec une concentration à 1025 et une azotémie à 0,15 g/l.

En décembre 1968, un essai de stimulation vésicale par mise en place d'électrodes sphinctériennes a échoué. Devant cette incontinence totale, il ne reste donc plus que la dérivation des urines à la peau, qui vient d'être réalisée pour des raisons de commodité plus que par impératif.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant présente une hydrocéphalie qui semble s'être installée progressivement n'ayant pas, de ce fait, imposé la pose d'une valve de Holter, en l'absence d'incident évolutif. Elle est majeure, avec un crâne de morphologie très évocatrice et un P.C. à 62 cm à 16 ans (+ 6 D.S.), mais pratiquement inchangé depuis son premier séjour dans le service (P.C. = 61 cm à 8 ans, soit + 7 D.S.) donc spontanément stabilisée.

On ne note par ailleurs aucune séméiologie nerveuse centrale, aucune convulsion, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques

Ils confirment cette tolérance assez inhabituelle.

a) Les Rx montrent un crâne de grand volume mais sans signe d'hypertension intracrânienne, ni disjonction des sutures, ni empreintes.

b) Le F.O. alors que l'on parlait de pâleur papillaire n'évoluant pas en 1967, 1968, on ne retrouve, depuis, aucune anomalie.

c) L'E.E.G. qui décelait en 1966 des tracés ralentis dans leur ensemble, avec des séquences sub-physiologiques, mais sans grapho-élément suspect, est tout à fait normal depuis.

Le bilan psycho-caractériel

Il est moins mauvais qu'on ne pouvait le craindre.

L'enfant, très docile, assez influençable, se place dans la catégorie des Spina Bifida coopérants mais ayant besoin d'une stimulation constante.

Pour interpréter les différents tests psychologiques, il faut tenir compte du fait que l'enfant n'a pas été scolarisée jusqu'à l'âge de 8 ans. Elle obtenait ainsi :

<u>à 10 ans</u> au Termann-Merril	<u>un Q.I. à 90,</u>
<u>à 11 ans</u> au N.E.M.I.	<u>un Q.I. à 74,</u>
<u>à 12 ans</u> au Wisc	<u>un Q.I. à 61,</u>
<u>à 16 ans</u> au Wisc	<u>un Q.I. à 72,</u>

avec homogénéité parfaite des échelles verbales et de performance (Q.I.v = 76, Q.I.p = 72).

La chute du Q.I. enregistrée initialement ne correspond pas à une régression intellectuelle mais à un défaut d'acquisitions nouvelles, la scolarisation, commencée si tardivement et impossible en dehors du milieu hospitalier, ne pouvant apporter à l'enfant toutes les connaissances nécessaires. Ce n'est que récemment que l'effort poursuivi s'est vu en partie couronné de succès, le Q.I. recommençant à augmenter, le lourd programme chirurgical terminé.

La note sociale

Elle est mitigée sans être franchement mauvaise.

Le milieu familial n'est pas très favorable à l'épanouissement de l'enfant, les parents, très affectueux, très bien intentionnés, ne comprenant sans doute pas très bien la nécessité d'un effort soutenu, constant, pour faire progresser leur fille. Chez elle, et, malheureusement dans le Centre d'Education Motrice où elle a été placée en dehors de ses séjours hospitaliers, elle perd le bénéfice de la rééducation massive entreprise dans le service, et réussit le tour de force de prendre jusqu'à 25 kg en un an.

EN SOMME

Il s'agit d'un Spina Bifida opéré, avec une hydrocéphalie non valvée mais spontanément stabilisée, des troubles sphinctériens justifiant une dérivation des urines à la peau, une paraplégie totale avec de multiples déformations, et pourtant mis à la marche avec succès après un long programme opératoire. Le Q.I. à 72, compte tenu du handicap, de l'absence de toute scolarisation jusqu'à l'âge de 8 ans, et de l'absence de stimulation en milieu familial, reste satisfaisant, l'enfant, coopérante, pouvant faire de nombreux progrès si elle est constamment stimulée à l'avenir, ses séjours dans le service lui étant, à cet égard, en tout point profitables.

=====

OBSERVATION N° 27

DOSSIER 5527

=====

Françoise JEA..., née le 17 janvier 1961, à terme après une grossesse normale, 2ème enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 6 ans, le 24 juillet 1967, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés respectivement en L2 et L1, opéré au 4ème jour, et d'une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUELe bilan moteur et orthopédique

Malgré une paraplégie subtotale, la marche a pu être acquise avec un grand appareil de marche et des cannes canadiennes.

Avant d'obtenir ce résultat, il a fallu corriger une luxation de hanche gauche par une athroplastie de Colonna puis une ostéotomie de dérotation en 1968.

Sur le plan uronéphrologique

Le bilan est également sévère. L'existence d'une incontinence presque totale, avec des infections urinaires rebelles et répétées, une légère

dilatation des voies urinaires supérieures, et une vessie de lutte à paroi épaisse, diverticulaire avec une image de sphincter externe, a fait pratiquer en avril 1972 une dérivation des uretères à la peau.

A l'heure actuelle, l'infection n'est plus qu'intermittente. Les dernières U.I.V. sont normales et le bilan biologique très favorable avec une azotémie à 0,27 g/l et une concentration à 1022.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'hydrocéphalie semble avoir été progressive et ne jamais avoir été accompagnée de signes cliniques d'hypertension intracrânienne, aucune dérivation n'ayant été pratiquée.

Les mensurations successives du P.C. ont montré :

- à 6 ans 1/2	un P.C. à 54 cm,
- à 7 ans	un P.C. à 55,5 cm (+ 4 D.S.),
- à 7 ans 1/2	un P.C. à 56 cm,
- à 9 ans	un P.C. à 57 cm (+ 4 D.S.),
- à 11 ans	un P.C. à 58 cm,
- à 13 ans	un P.C. à 59 cm (+ 4 D.S.).

Il n'a pas été constaté de troubles du tonus, de convulsions ou autres signes nerveux centraux.

Les examens paracliniques confirment la bonne tolérance.

a) Les Rx montrent un crâne de grand volume avec une bosse frontale et une petite disjonction des coronales, à l'entrée de l'enfant dans le service, cette disjonction ayant disparu par la suite.

b) Le F.O. a toujours été normal. A noter sur le plan ophtalmologique un important strabisme convergent qui a nécessité une correction chirurgicale à l'âge de 8 ans.

c) L'E.E.G. qui révélait initialement un simple ralentissement des tracés sans signes focalisés anormaux, est à présent entièrement normal.

Le bilan psycho-caractériel est par contre peu satisfaisant. L'enfant, tant dans le service qu'à l'école et en rééducation, est passé d'un stade de passivité totale expliquée par une absence de soins appropriés jusqu'à l'âge de 6 ans, à un état de coopération relative grâce aux surstimulations.

Les tests psychologiques ont montré successivement :

- à <u>6 ans</u>	un Q.I. à <u>68</u>	au Termann-Merril	
- à <u>7 ans</u>	un Q.I. à <u>71</u>	"	
- à <u>8 ans</u>	un Q.I. à <u>74</u>		
- à <u>9 ans</u>	un Q.I. à <u>52</u>	au Wisc	
- à <u>10 ans</u>	un Q.I. à <u>50</u>	"	
- à <u>11 ans</u>	un Q.I. à <u>55</u>	"	(Q.I.v = 57, Q.I.p = 61)
- à <u>12 ans</u>	un Q.I. à <u>45</u>	"	(Q.I.v = 51, Q.I.p = 49).

Les chiffres doivent être interprétés :

Les résultats plus favorables obtenus au Termann-Merril s'expliquent par la moindre difficulté du test ; l'enfant grandissant et ne faisant pas d'acquisitions nouvelles, son retard intellectuel, au départ jugé peu inquiétant est à présent devenu considérable, faisant classer l'enfant parmi les débiles moyens relevant d'un enseignement spécialisé.

Revue après une année scolaire passée dans un tel établissement où elle a suivi un C.E.2., cette jeune fille présente un contact excellent, parle volontiers et spontanément d'elle-même et de sa famille, et obtient :

- à 14 ans, au Wisc, un Q.I. à 51 (Q.I.v = 61,
Q.I.p = 62).

Elle a donc rattrapé une partie de son gros retard et doit continuer à progresser si elle est toujours entourée et stimulée affectivement.

La note sociale, elle aussi, rendait compte d'une chute tout de même réelle.

Cette détérioration progressive du niveau intellectuel est en effet certainement en rapport avec l'attitude caractérisée de rejet familial : le père, peu ouvert et buté, n'accepte pas l'enfant telle qu'elle est ; la mère, sans doute attachée à sa fille, mais passive, ne parvient pas à imposer son désir de s'occuper d'elle. Ils ne veulent pas sacrifier leurs autres enfants, normalement choyés, à cette fillette handicapée, et la rejettent totalement du foyer.

Sur le plan scolaire, il est à noter que depuis deux ans, l'enfant, très perturbée par ses problèmes affectifs, ne faisait strictement rien, ce qui explique la chute progressive du Q.I. Trouvant à nouveau son équilibre affectif dans un établissement spécialisé où elle se trouve bien intégrée, elle reprend ses acquisitions scolaires et recommence à progresser.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida sévère avec une paraplégie et des troubles sphinctériens majeurs. L'hydrocéphalie non valvée mais sans retentissement aux examens paracliniques n'explique pas à elle seule la débilité moyenne, le Q.I. ne s'étant détérioré que secondairement, en relation avec une attitude de rejet familial qui, malgré les essais de stimulation, enlève à l'enfant tout désir de progrès. Le placement actuel, essayant de remédier à la carence familiale, semble pouvoir atténuer cette régression.

=====

OBSERVATION N° 28

DOSSIER 4534

Christine CIE..., née le 11 janvier 1964, à terme après une grossesse

troublée par des malaises nerveux, des vertiges et des douleurs utérines au 5ème mois, dernière enfant d'une fratrie de dix, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 20 mai 1968, porteuse d'un Spina Bifida sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en S1, opéré au 1er jour, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Les troubles moteurs et orthopédiques sont très limités. L'atteinte paralytique reste modérée, tous les muscles ayant une cotation égale ou supérieure à 3. Cependant, les déformations, notamment les pieds talus valgus, ont nécessité une correction chirurgicale pour permettre une amélioration de la marche qui se fait librement avec de simples semelles orthopédiques et des chaussures à tiges rigides.

Le bilan uronéphrologique est moins favorable. L'incontinence fréquente, avec une infection urinaire quasi-constante et rebelle à la thérapeutique, des images diverticulaires sur la cystographie, ont conduit à pratiquer une plastie Y.V. du col vésical en janvier 1972, puis ont fait envisager une dérivation des uretères à la peau, qui vient d'être réalisée.

La dernière U.I.V. est normale, mais la cystographie montrait une vessie à paroi épaisse avec de gros signes de lutte.

Le dernier bilan biologique est favorable avec une azotémie à 0,18 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant ne présente pas d'hydrocéphalie, en l'absence de toute dérivation, et la morphologie du crâne de même que le P.C. sont strictement normaux :

- à 2 ans un P.C. à 49 cm (N),
- à 4 ans un P.C. à 49 cm (N),
- à 6 ans un P.C. à 50,5 cm (N),
- à 8 et 10 ans un P.C. à 51 cm (N).

On ne note par ailleurs aucune séméiologie nerveuse centrale, aucune crise convulsive, aucun signe d'hypertension intracrânienne, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques sont également rassurants.

- La Rx a toujours montré un crâne de volume normal, sans disjonction des sutures ni empreintes digitales.

- Le F.O. a toujours été normal.

- Alors que l'E.E.G. montrait, en 1968, des tracés asymétriques plus lents au niveau de l'hémisphère gauche, évoquant une atrophie cérébrale, les derniers tracés sont strictement normaux.

Le bilan psycho-caractériel est beaucoup plus péjoratif.

Cette fillette, qui se montrait coopérante et active, est à présent plus craintive et a besoin d'une stimulation constante pour progresser.

Les tests psychologiques ont suivi et noté cette évolution. En effet, on voit le Q.I. de l'enfant baisser progressivement :

- à <u>4 ans</u>	au Termann-Merril	Q.I. = <u>110</u>
- à <u>5 ans</u>	"	Q.I. = <u>102</u>
- à <u>6 ans</u>	"	Q.I. = <u>90</u>
- à <u>8 ans</u>	à l'échelle de Wechsler	Q.I. = <u>83</u>
- à <u>10 ans</u>	"	Q.I. = <u>72</u>

avec de meilleures performances pratiques (Q.I.p = 90) que verbales, abstraites (Q.I.v = 79).

Cette régression est à mettre en rapport avec une scolarisation tardive et un état conflictuel, une mauvaise adaptation de l'enfant à l'établissement scolaire où elle a pu être placée.

La note sociale témoigne en effet de très mauvaises conditions.

Le milieu familial est très défavorable : père éthylique, mère dépressive, huit frères et soeurs... D'ailleurs ses parents s'occupent fort peu d'elle. La scolarisation, en dehors des séjours hospitaliers, n'a pas été entreprise avant l'âge de 6 ans 1/2, et l'atmosphère du centre pédagogique où l'enfant est actuellement placée ne lui a pas permis de s'adapter ni de faire de nouvelles acquisitions au contact de débiles profonds.

EN SOMME

Il s'agit d'un Spina Bifida avec essentiellement des problèmes urinaires, l'atteinte motrice étant modérée, et sans hydrocéphalie. Le niveau intellectuel était initialement tout à fait normal et la régression constante ne peut être expliquée que par une très mauvaise ambiance familiale et une inadaptation totale de la seule scolarisation extra-hospitalière que l'on ait pu trouver.

OBSERVATION N° 29

DOSSIER 5172

Corinne MAS..., née le 28 février 1957, à terme après une grossesse normale, première enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 11 ans, le 18 avril 1968, porteuse d'un Spina Bifida tumoral non opéré, et d'une hydrocéphalie non valvée. C'est un de ces cas-type d'une longue négligence.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique dissocié en est la preuve. L'atteinte motrice directement imputable au Spina est assez minime, tous les muscles étant cotés à plus de 3 ou 4 en dehors des moyens fessiers, ce qui contraste avec l'impotence fonctionnelle majeure. La marche est en effet impossible spontanément, l'enfant présentant : un flexum des hanches et des genoux, des pieds équins, et des membres inférieurs en adduction. Ces déformations semblent dues autant à des contractures d'origine centrale qu'à des rétractions tendineuses.

Le bilan uronéphrologique authentifie lui aussi la longue carence thérapeutique. L'incontinence totale avec infection urinaire fréquente, les poussées intermittentes de pyélonéphrite aiguë avec acidose hyperchlorémique et hypokaliémique, ont fait pratiquer une urétérostomie qui a atténué les troubles, l'azotémie se maintenant entre 0,60 et 0,80 g/l et l'infection urinaire devenant plus rare et répondant mieux à la thérapeutique.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Dès la naissance, il existe une hydrocéphalie importante, qui ne sera pourtant pas valvée, et évoluera jusqu'à l'âge de 3-4 ans, semblant alors se stabiliser, l'enfant entrant dans le service à 11 ans avec un P.C. à 62 cm (+ 6 D.S.).

Par ailleurs, il faut noter des épisodes convulsifs épisodiques, et un syndrome de contracture et de dysrégulation d'origine haute, avec des mouvements athétosiques et une spasmodicité au niveau des membres inférieurs (Babinski bilatéral, réflexes rotuliens et achilléens polycinétiques).

Les examens paracliniques confirment la souffrance cérébrale.

a) La Rx montre un crâne de grand volume cependant sans disjonction des sutures ni empreintes digitales.

b) Le F.O. ne décèle pas d'oedème papillaire. Mais il existe un strabisme avec nystagmus et surtout l'acuité visuelle n'est que de 5/10ème, non améliorable par des verres correcteurs.

c) L'E.E.G. révèle des tracés anormalement ralentis comportant outre des signes de souffrance basale, un foyer irritatif temporal gauche avec des décharges de pointes-ondes.

Le bilan psycho-caractériel est également troublé. L'enfant, souriante et détendue fait preuve de coopération, mais nécessite pour cela une forte stimulation.

Le test psychologique, effectué à l'âge de 11 ans, mettait en évidence au NEMI un Q.I. à 58 ce qui, paradoxalement, était assez encourageant étant donné le handicap moteur, l'hydrocéphalie non valvée et l'absence de scolarisation. Certains items dits culturels étaient réussies, ce

qui ne s'explique que par l'attention et les soins apportés à l'enfant par ses parents.

La note sociale apporte des éléments discordants.

En voyant un Spina tumoral non opéré et une hydrocéphalie non valvée, on pouvait penser à une négligence des parents et à un rejet de cette enfant handicapée. En fait, il n'en est rien, les interventions neuro-chirurgicales ayant été repoussées à la naissance par les neuro-chirurgiens eux-mêmes. Le milieu familial est donc favorable, les parents, cultivés, s'intéressant et prenant soin de leur enfant. La scolarisation, impossible dans une classe dite normale, est tentée à domicile. La carence thérapeutique semble donc imputable beaucoup plus au manque d'information qu'à la négligence familiale.

EN SOMME

Il s'agit d'un Spina Bifida tumoral non opéré avec une hydrocéphalie non valvée, et une dérivation urinaire, posant le problème d'une encéphalopathie associée avec contracture et dysrégulation, soit congénitale, soit par hypertension intracrânienne à bas bruit avec une souffrance cérébrale secondaire, une détérioration psychique et des troubles fonctionnels oculaires.

L'indication d'une intervention neurochirurgicale tardive est discutable. L'enfant a été reprise par la famille et perdue de vue.

=====

OBSERVATION N° 30

DOSSIER 5169

Mireille ROU..., née le 13 août 1966, à terme après une grossesse normale, dernière enfant d'une fratrie de 6, entre dans le service à l'âge de 20 mois, le 4 avril 1968, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L5 et L4, opéré à la naissance et compliqué d'hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique. Il existe une paraplégie de répartition typique chez le Spina avec une paralysie totale des muscles des pieds et de ceux de la loge postérieure des deux membres inférieurs. Les déformations sont minimales, touchant essentiellement les pieds paralytiques qui sont en valgus, n'empêchant pas la marche qui se fait avec de simples chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique. L'importance de l'incontinence avec une infection urinaire fréquente et un reflux urétéral, a fait pratiquer une plastie Y.V. du col vésical en mai 1969, puis une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne en mai 1970, le reflux urétéral gauche, avec grosse dilatation, persistant après la première intervention.

A l'heure actuelle, les U.I.V. sont normales, l'infection urinaire intermittente, et le dernier bilan biologique montre une azotémie à 0,16 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Depuis la naissance, il existe une hydrocéphalie bien compensée, n'ayant pas imposé jusqu'ici la pose d'une valve.

Ainsi, à 20 mois, l'enfant présentait un crâne d'hydrocéphale, avec surplomb frontal, bien que le P.C. fut subnormal à 50,5 cm. Par la suite, il augmente progressivement pour atteindre :

- à 26 mois	51,5 cm (+ 2 D.S.),
- à 3 ans	52,3 cm (+ 2 D.S.),
- à 3 ans 1/2	52,7 cm,
- à 7 ans	54 cm (+ 2 D.S.),
- à 8 ans	54,5 cm (+ 2 D.S.).

Restant donc constamment supérieur à la normale.

On ne note aucun épisode hypertensif intracrânien, aucune séméiologie nerveuse centrale, aucune convulsion, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques confirment la bonne tolérance

a) La Rx a toujours montré un crâne un peu grand avec un net surplomb frontal, une grande selle turcique mais sans disjonction des sutures ni empreintes digitales.

b) Le F.O. est toujours resté strictement normal.

c) L'E.E.G. a toujours révélé des tracés normaux compte tenu de l'âge de l'enfant.

Le bilan psycho-caractériel est intéressant par ses fluctuations.

L'enfant qui, initialement se montrait capricieuse, instable, peu attentive, puis coopérante mais à condition d'être stimulée est, à présent, épanouie, coopérante et active.

Les différents tests psychologiques suivent cette évolution :

- à 20 mois, au Brunet-Lézine, le Q.I. est à 55 donc il existe un retard important, inexplicable uniquement par le handicap moteur, mais à rapprocher d'une forte labilité émotionnelle.

- à 27 mois, au Brunet-Lézine, le Q.I. est à 85 l'effort "d'apprivoisement" entrepris durant ces 7 mois a seul permis ce bond en avant.

- à 3 ans 1/2, au Termann-Merril, le Q.I. est à 116, cette nouvelle progression est le résultat d'un séjour bénéfique en milieu familial où l'enfant a fait d'importantes acquisitions notamment sur le plan verbal.

- à 4 ans 1/2, au Termann-Merril, le Q.I. est à 110,
- à 5 ans, au Termann-Merril, le Q.I. est à 108,
- à 6 ans, à l'échelle de Wechsler, le Q.I. est à 93.

On constate donc, durant cette période, une régression modérée mais progressive et constante, du niveau intellectuel : l'enfant est alors entrée dans une phase de coopération nécessitant une stimulation constante avec une instabilité, une immaturité affective, guettant sans cesse une marque d'affection et d'approbation, ce qui se traduit par des résultats un peu moins bons aux épreuves verbales.

- à 7 ans, à l'échelle de Wechsler, le Q.I. est à 104.

- à 8 ans, à l'échelle de Wechsler, le Q.I. est à 107

avec, à l'échelle verbale, un Q.I.v = 97, et à l'échelle de performance un Q.I.p = 117.

L'enfant, parfaitement adaptée à présent, ayant surmonté son immaturité affective, retrouve un Q.I. excellent, traduisant une intelligence normale, de type pratique et concret.

La note sociale explique ces résultats satisfaisants.

Le milieu familial est extrêmement favorable au développement intellectuel harmonieux de l'enfant : bonnes conditions socio-économiques et surtout parfaite intégration de l'enfant ; les parents, très coopérants, limitent au minimum les hospitalisations et font en sorte que la fillette vive exactement comme ses frères et soeurs.

La scolarisation s'effectue dans les meilleures conditions possibles, l'enfant, malgré son handicap moteur, étant parfaitement intégrée dans un milieu scolaire normal.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement moteur et uronéphrologique est assez sévère mais dont l'état cérébral s'avère plus favorable. Malgré l'existence d'une hydrocéphalie non valvée, le développement intellectuel est en effet strictement normal, le dernier Q.I. étant évalué à 107 ; cette heureuse discordance pouvant sans doute s'expliquer par les efforts constants de la famille pour assurer l'épanouissement de leur enfant et sa scolarisation normale, l'humanisation étant plus facilement obtenue dans les petits villages que dans les grands ensembles.

=====

Yves DAD..., né le 20 avril 1966, à terme après une grossesse normale, seul enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 4 avril 1968, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré de niveau supérieur situé en L4, opéré au 5ème jour et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique. L'atteinte paralytique est modérée, portant essentiellement sur les moyens et grands fessiers, les extenseurs des pieds et les jambiers postérieurs ; l'enfant présente des pieds talus valgus, mais la marche est possible, libre, avec de simples chaussures orthopédiques.

Le bilan uronéphrologique est relativement bon. L'incontinence est partielle, le besoin étant parfois ressenti, et l'infection urinaire intermittente ; il n'y a pas de résidus. Les U.I.V. et cystographie sont normales, de même que le bilan biologique avec une azotémie à 0,30 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie, d'apparition secondaire à la fermeture du Spina Bifida, a nécessité la pose d'une valve au deuxième mois avec dérivation ventriculo-cardiaque. L'évolution semble avoir été stoppée à ce moment-là ; lors de l'entrée de l'enfant dans le service, on a la surprise de constater une microcéphalie avec un P.C. à 45 cm à 2 ans (- 4 D.S.) au lieu de 49,5 cm normalement.

A noter par ailleurs plusieurs épisodes ayant évoqué des crises comitiales atypiques, mais semblant en fait en rapport avec de subites variations du tonus.

Les examens paracliniques apportent peu d'éléments.

a) La Rx montre un crâne à grand axe vertical avec minime disjonction de la coronale.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. révèle des tracés normaux compte tenu de l'âge de l'enfant.

Le bilan psycho-caractériel est bien meilleur que ne le laissait craindre l'hydrocéphalie.

A 2 ans, l'enfant paraissait éveillé, très gentil, drôle, sans que l'on puisse prévoir vraiment son comportement ultérieur.

Au test de Brunet-Lézine, il obtenait un Q.I. à 80, somme toute assez favorable compte tenu de l'hydrocéphalie valvée et du faciès microcéphalique.

La note sociale soulève malheureusement de grosses réserves pour l'avenir.

La famille, très revendicatrice, toute entière soumise aux caprices de cet enfant unique, surprotectrice, n'a pas voulu comprendre la nécessité d'une surveillance continue avec des bilans annuels en milieu hospitalier sur le triple plan orthopédique, uronéphrologique et cérébral, si bien qu'il nous a été impossible de suivre l'évolution de cet enfant.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida opéré avec une hydrocéphalie valvée, présentant la particularité de s'accompagner d'une microcéphalie avec un Q.I. relativement favorable à 80 dont il aurait été très intéressant de pouvoir suivre l'évolution clinique et psycho-caractérielle.

=====

OBSERVATION N° 32

DOSSIER 5191

Alain SED..., né le 7 février 1964, à terme après une grossesse normale, dernier enfant d'une fratrie de 7, entre dans le service à l'âge de 3 ans, le 1er juin 1967, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés respectivement en L3 et L4, opéré à la naissance, et d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est relativement bon. L'atteinte paralytique est modérée, se limitant à une paraparésie des membres inférieurs avec des pieds plats valgus et une rotation externe des hanches corrigée par une plastie tendineuse à l'âge de 3 ans. La marche est possible avec des chaussures orthopédiques et une jambière gauche articulée au genou.

Sur le plan uronéphrologique. Les résultats de l'exploration restent assez satisfaisants. L'incontinence est incomplète, l'enfant ressentant et contrôlant souvent le besoin d'uriner, mais l'infection urinaire est quasi-constante. L'U.I.V. et la cystographie sont normales de même que le bilan biologique avec une azotémie à 0,22 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie s'est constituée secondairement à la fermeture du

Spina Bifida et a nécessité la pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque à l'âge de 3 ans. L'aspect du crâne est très évocateur, avec un P.C. à 53,5 cm (+ 2,5 D.S.) à 3 ans 3 mois, 54 cm à 4 ans 1/2 et 5 ans (+ 2 D.S.).

Le fait important est la survenue d'une surinfection à partir du matériel de dérivation se traduisant par une septicémie à staphylocoque doré, avec arthrite du coude droit, et méningite purulente ayant nécessité le retrait du cathéter intracardiaque et une mise en dérivation externe temporaire, le temps de stériliser le liquide céphalo-rachidien, puis l'ablation de la valve. Tout est rentré ensuite dans l'ordre, sans reprise évolutive de l'hydrocéphalie.

Les examens paracliniques apportent peu de renseignements.

a) La Rx montre un crâne un peu grand mais sans disjonction des sutures ni autre signe hypertensif intracrânien.

b) Le F.O. a toujours été normal.

c) L'E.E.G. révélant d'abord des tracés un peu lents (activité thêta 5-6 cycles/seconde) mais ne comportant aucun grapho-élément caractéristique, s'est ensuite normalisé (activité alpha 8-9 cycles/seconde).

Le bilan psycho-caractériel est plus inquiétant.

Dans le service, en rééducation et au jardin d'enfants, Alain se montre capricieux, difficile, opposant, présentant une grande carence affective.

Les tests psychologiques pratiqués ont confirmé cette impression en indiquant :

- à 4 ans au Termann-Merril un Q.I. à 82,
- à 5 ans " Q.I. à 82,

ce niveau intellectuel moyen, ne progressant pas, s'expliquant par une opposition permanente, difficile à vaincre, l'enfant se sentant rejeté et ayant de la peine à s'intégrer au milieu hospitalier.

La note sociale explique les troubles du comportement. La situation familiale est catastrophique : logement minuscule (F4 pour 9 personnes), père O.S., mère dépressive et se désintéressant totalement de son enfant, refusant de s'occuper de lui, le laissant dans un incroyable état de saleté et faisant de son mieux pour s'en débarrasser. On ne peut s'étonner dans ces conditions des troubles caractériels de l'enfant et de son Q.I. normal faible.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec des troubles moteurs et sphinctériens relativement minimes, mais avec une hydrocéphalie valvée compliquée d'une surinfection à partir du matériel de dérivation (méningite, septicémie) ayant nécessité le retrait de ce dernier. Cette com-

plication n'ayant pas laissé de séquelles, l'hydrocéphalie restant non-évolutive, il est regrettable que cet enfant soit totalement rejeté par sa mère, créant des troubles caractériels à type d'opposition, ce qui ne permet pas le développement intellectuel que l'on était en mesure d'attendre, le Q.I. restant dans la zone d'intelligence normale faible.

Il n'a malheureusement pas été possible de suivre l'évolution lointaine.

OBSERVATION N° 33

DOSSIER 5871

Martine HOU..., née le 3 février 1965, à terme après une grossesse normale, dernière enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 5 ans, le 1er juin 1970, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés respectivement en D12 et L4, opéré à la naissance et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est relativement favorable. La paraplégie est incomplète, seuls étant touchés les muscles des pieds et des jambes, avec intégrité de ceux des cuisses et de la ceinture abdominale. Il faut noter une subluxation de la hanche gauche et une scoliose lombaire évolutive, avec par ailleurs une héli-vertèbre en L2 et une sacralisation de L5.

La marche se fait en deux temps avec des jambières sous condyliennes, des chaussures orthopédiques, des cannes canadiennes.

Le bilan uronéphrologique est plus sévère. L'incontinence totale, l'infection urinaire quasi-constante, l'U.I.V. normale, mais avec une image de sphincter externe à la cystographie, la dysurie et les mictions incomplètes ont fait pratiquer en juin 1971 une sphinctérotomie, puis en juillet 1974 une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne.

Le bilan biologique reste normal, sans signes d'insuffisance rénale (azotémie à 0,31 g/l).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie apparue secondairement mais évolutive a nécessité la pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque à l'âge d'un mois 1/2. Elle s'est stabilisée ensuite totalement puisque le P.C. était de 50 cm à 5 ans (N) et n'a pas augmenté depuis.

On ne signale par ailleurs ni séméiologie nerveuse centrale, ni convulsions, ni troubles du tonus, ni signes d'hypertension intracrânienne. Par contre, il existe un strabisme convergent alternant.

Les examens paracliniques restent sensiblement normaux.

a) La Rx montre un crâne normal avec des sillons vasculaires frontaux mais sans disjonction des sutures ni empreintes digitales.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne décèle ni grapho-élément paroxystique ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est par contre très troublé.

L'enfant est arrivé dans le service avec de gros troubles caractériels, très opposante, puis, au cours de ses séjours ces troubles se sont atténués et elle a commencé de faire preuve de bonne volonté, de coopération sous réserve d'une stimulation constante.

Les tests psychologiques pratiqués ont suivi cette évolution favorable :

passant - à 5 ans, au Termann-Merril le Q.I. était à 68,
- à 7 ans, à l'échelle de Wechsler à 88.

avec un gros écart entre l'échelle verbale (Q.I.v = 78) et l'échelle de performance (Q.I.p = 102), mais laissant espérer un développement intellectuel normal chez cette fillette avec une intelligence de type concret. Malheureusement, cette belle progression a été stoppée par l'effet néfaste d'un placement demandé par la famille dans un centre d'I.M.C. où l'enfant n'a pas reçu les stimulations nécessaires.

- à 8 ans 1/2, à l'échelle de Wechsler, le Q.I. n'est plus qu'à 71,

avec une harmonie complète entre l'échelle verbale (Q.I.v = 76) et l'échelle de performance (Q.I.p = 76), harmonie réalisée par la chute brutale des performances pratiques.

La note sociale n'est qu'en partie favorable.

L'enfant est acceptée par sa famille, mais les conditions socio-économiques (père serrurier, deux autres enfants), ne permettent pas à cette dernière de s'en occuper personnellement, l'obligeant à chercher un placement. Le seul accepté s'est révélé très défavorable pour l'épanouissement de l'enfant.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec une paraplégie modérée, des troubles sphinctériens majeurs ayant nécessité une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne ; malgré l'hydrocéphalie valvée non-évolutive, l'enfant possédait au départ toutes les chances d'avoir un développement intellectuel satisfaisant que n'ont pas permis les mauvaises possibilités offertes par la collectivité.

=====

Chantal ANT..., née le 18 juin 1953, à terme après une grossesse normale, première enfant d'une fratrie de cinq, entre dans le service à l'âge de 17 ans le 2 juillet 1970, porteuse d'un Spina Bifida lombaire, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, situés en L5, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique. La paraplégie est très incomplète, seuls les pieds étant totalement paralytiques. Il a été nécessaire de réaliser une correction de pieds bots à l'âge d'un an ; depuis, la marche se fait avec de simples chaussures orthopédiques.

L'état uronéphrologique est plus sévère. L'incontinence est incomplète et l'infection urinaire demeure intermittente.

L'U.I.V. est normale, mais la cystographie montre une vessie attirée à gauche, à paroi épaisse, multidiverticulaire, sans reflux ni résidu. Toutefois, le bilan biologique reste très favorable avec une azotémie à 0,18 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il existe, depuis la naissance, une hydrocéphalie, sans incidents évolutifs hypertensifs, qui n'a jamais été valvée. A 17 ans, le P.C. est augmenté à 61 cm (+ 4 D.S.).

On ne note aucune séméiologie nerveuse centrale, aucune crise convulsive, aucun trouble du tonus, mais d'importants troubles vaso-moteurs avec de fréquentes escarres.

Les examens paracliniques décèlent des anomalies discrètes.

a) Les Rx montrent un crâne de grand volume avec une selle turcique volumineuse mais sans signes hypertensifs.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. qui a d'abord décelé un rythme de fond anormalement ralenti (thêta à 6-7 cycles/seconde) s'est ensuite normalisé (rythme alpha à 10 cycles/seconde).

Le bilan psycho-caractériel reste très favorable.

Il s'agit d'une jeune fille ouverte, épanouie, coopérante et active. Les tests psychologiques pratiqués ont montré :

- à 17 ans, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 82,

- à 18 ans, à l'échelle de Wechsler pour adultes, un Q.I. à 87 avec une homogénéité parfaite entre l'échelle verbale (Q.I.v = 92) et l'échelle de performance (Q.I.p = 95), ce test révélant un trouble de la structuration spatiale mais une intelligence normale médiocre.

La note sociale rend compte de ce développement satisfaisant.

Le milieu familial est excellent, l'enfant s'avérant acceptée, aimée, soignée.

D'autre part, il faut noter une prise en charge très favorable, dans un centre de formation professionnelle qui a bien voulu l'accepter, après une scolarité poursuivie jusqu'au niveau de la classe de 3ème.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas assez favorable de Spina Bifida avec une atteinte motrice modérée (autonomie de marche), une continence vésicale partielle, et une vie de relation satisfaisante avec un Q.I. supérieur à 80 malgré une hydrocéphalie non valvée. A la tolérance organique, il faut ajouter l'excellente prise en charge familiale et scolaire et le caractère coopérant actif de l'enfant.

OBSERVATION N° 35

DOSSIER 5799

Philippe ARN..., né le 18 juin 1963, à terme après une grossesse normale, seul enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 7 ans, le 4 juin 1970, porteur d'un Spina Bifida sacré, de niveau supérieur médullaire situé en L2, opéré au 8ème jour, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique. L'état est satisfaisant. La marche est normale et entièrement libre, tous les muscles étant cotés à plus de 3.

L'état uronéphrologique se limite chez cet enfant au problème majeur d'une incontinence totale contrastant avec des urines toujours stériles, l'absence de résidu, et un bilan radiologique et biologique entièrement normal. Un essai de penilex semble avoir été concluant.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation, il n'existe pas d'hydrocéphalie ; l'enfant présente un crâne de morphologie normale avec un P.C. à 51 cm à 7 ans (N).

Il faut noter par ailleurs la survenue intercurrente à l'âge de 5 ans d'une méningite ourlienne n'ayant pas laissé de séquelles.

Les examens paracliniques restent négatifs.

a) Les Rx montrent un crâne de volume normal sans disjonction des sutures, ni empreintes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne révèle aucune anomalie focalisée, ni aucun grapho-élément paroxystique.

Le bilan psycho-caractériel est lui aussi très favorable.

L'enfant ne présente aucun problème affectif, son contact est excellent, il se montre coopérant et actif.

Le test psychologique confirme cette excellente impression puisqu'à 7 ans, au Termann-Merril, l'enfant obtient un Q.I. à 109, c'est-à-dire une intelligence tout à fait normale.

La note sociale enfin est satisfaisante.

L'intégration familiale ne pose aucun problème, de même que la scolarisation qui est effectuée en milieu normal et sans retard, l'enfant étant pour une fois accepté malgré ses troubles sphinctériens.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très favorable de Spina Bifida avec une marche libre, des troubles essentiellement sphinctériens, sans hydrocéphalie et avec un développement intellectuel normal correspondant à un comportement coopérant actif de l'enfant et à une parfaite intégration familiale et scolaire.

OBSERVATION N° 36

DOSSIER 5796

Patrick COU..., né le 10 septembre 1961, prématurément après une grossesse normale, seul enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 8 ans, le 28 septembre 1969, porteur d'un Spina Bifida lombaire, de niveaux supérieur osseux et médullaires situés en L4, opéré au 2ème jour, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

L'état moteur et orthopédique n'a rien de catastrophique. L'atteinte paralytique est modérée, tous les muscles sauf les jambiers antérieurs

étant cotés à plus de 3 au testing. La marche est possible avec de simples chaussures orthopédiques à l'intérieur, et des cannes canadiennes à l'extérieur. A noter la correction de pieds talus valgus en 1971 par une double arthrodèse sous astragaliennne et médiotarsienne.

Le bilan uronéphrologique est plus sévère. L'incontinence est totale mais l'infection montre une discrète dilatation de l'uretère et du bassinet droit, la cystographie est normale mais le bilan biologique fait apparaître une azotémie limite à 0,49 g/l.

La correction de l'incontinence est assurée par une poche DAVOL.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'existe pas d'hydrocéphalie malgré l'absence de dérivation, et à l'entrée, à l'âge de 8 ans, le P.C. est à 52 cm (N), passant à 53,5 cm à 11 ans (N).

L'enfant n'a jamais présenté d'épisode convulsif, ou d'hypertension intracrânienne. Mais il faut noter la survenue intercurrente d'une méningite lymphocytaire aiguë non tuberculeuse à 8 ans, guérissant sans séquelles.

Les examens paracliniques restent à peu près négatifs.

a) La Rx montre un crâne de volume normal avec une coronale hypercondensée et une petite base bregmatique, sans disjonction des sutures et de petites empreintes dans la seule région postérieure sans valeur pathologique certaine.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne révèle ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est très discordant.

L'enfant, d'intelligence semblant entièrement normale, se comportait initialement comme le parfait "affreux Jojo", violent, insolent, opposant. En fait, dans le service, il a fait preuve de coopération et a pu suivre une scolarisation normale.

Les tests psychologiques ont confirmé ce développement intellectuel très favorable, puisque l'enfant obtenait :

- à 8 ans, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 110,
et à 12 ans, " " un Q.I. à 115,

avec homogénéité des résultats obtenus à l'échelle verbale (Q.I.v = 111) et à l'échelle de performance (Q.I.p = 117), donc une intelligence supérieure à la moyenne. Mais l'enfant, très anxieux, présente de gros troubles affectifs en rapport avec sa situation familiale.

La note sociale éclaire en effet les troubles caractériels.

Sa mère, d'abord surprotectrice, à présent s'adonne à l'éthylisme et se montre violente envers lui. Pour ne pas être battu après s'être mouillé, il s'est brûlé les fesses sur un radiateur ! Surtout se pose la question scolaire, l'enfant n'ayant jamais fréquenté d'établissement normal, ayant été renvoyé pour indiscipline de l'école de handicapés où il était inscrit, et un nouveau placement étant cherché (sans trop de hâte par la famille qui insiste pour qu'on le garde dans le service).

EN SOMME

Il s'agit d'un cas plutôt favorable de Spina Bifida avec une atteinte motrice modérée, une incontinence sans gros retentissement sur les voies urinaires supérieures, sans hydrocéphalie et avec un Q.I. à 115. Le seul problème important réside dans les mauvaises conditions familiales actuelles qui peuvent faire craindre l'évolution de troubles caractériels graves et la détérioration du niveau intellectuel.

OBSERVATION N° 37

DOSSIER 5798

Véronique JOL..., née le 16 décembre 1965, à terme après une grossesse perturbée par la survenue d'une rubéole au 2ème mois, dernière enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 4 ans 1/2, le 8 juin 1970, porteuse d'un Spina Bifida sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaires, respectivement situés en S1 et S2, opéré à la naissance et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique, pas de problème.

Il n'existe aucune paralysie. Le bilan musculaire est entièrement normal et la marche se fait librement.

La tolérance uronéphrologique reste excellente. L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire n'existe pas.

L'U.I.V. est normale en dehors d'une bifidité droite, et la cystographie ne montre ni reflux, ni résidu. Quant au bilan biologique, il ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale.

Si l'incontinence ne s'améliore pas, il a été envisagé de réaliser ultérieurement une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

L'existence d'une hydrocéphalie dès la naissance a nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque, amenant la stabilisation totale, puisqu'à l'entrée dans le service, l'enfant présentait un faciès tout à fait normal avec un P.C. à 51 cm (+ 1 D.S.).

On ne note aucun incident hypertensif intracrânien, aucun trouble du tonus, aucun épisode convulsif.

Les examens paracliniques sont négatifs.

a) La Rx montre un crâne normal sans disjonction des sutures, et sans empreintes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. fait apparaître des tracés normaux pour l'âge de l'enfant.

Le bilan psycho-caractériel est excellent.

Il s'agit d'une enfant vive, agréable, gaie, coopérante et active, ne posant aucun problème psychologique particulier.

Ainsi, le Termann-Merril pratiqué à 4 ans 1/2 a révélé un Q.I. à 120 donc une intelligence supérieure à la moyenne.

La note sociale ne peut être meilleure.

La famille s'occupe admirablement de cette enfant, les parents dirigeant un I.M.P. donc étant tout à fait à même d'assurer un développement intellectuel normal chez leur fille.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida extrêmement favorable : il n'existe pas d'atteinte motrice, l'hydrocéphalie valvée est parfaitement compensée et si l'incontinence est totale, elle est parfaitement admise par la famille qui a su permettre à cette enfant d'avoir un développement psycho-moteur normal, sans troubles caractériels.

=====

OBSERVATION N° 38

DOSSIER 5526

Zohra AME..., née le 26 novembre 1968, à terme après une grossesse normale, entre dans le service à l'âge de 5 mois, le 26 avril 1969, por-

teuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en D11 et S1, opéré à la 4ème heure et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est relativement bon : l'atteinte paralytique reste modérée touchant exclusivement les grands et moyens fessiers et les triceps, ce qui rend la marche possible avec des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

A noter par ailleurs l'existence d'une surélévation congénitale de l'omoplate droite (maladie de Spengel) associée à une hémivertèbre dorsale haute.

La tolérance uronéphrologique est satisfaisante.

L'incontinence est incomplète ; l'infection urinaire reste exceptionnelle. Le dernier bilan radiologique (U.I.V. et cystographie) est entièrement normal, et il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'apparition d'une hydrocéphalie, après la fermeture du Spina, a nécessité la pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque 3 semaines après la naissance. Malgré cela, lors de son entrée dans le service, au 5ème mois, l'enfant présentait un crâne typiquement hydrocéphalique avec une fontanelle large. Surtout, le P.C. à 44 cm (+ 1 D.S.) à ce moment, a augmenté progressivement au cours des séjours successifs, pour atteindre :

- 50,5 cm (+ 2 D.S.) à 18 mois,
- 55 cm (+ 4 D.S.) à 3 et 4 ans, et 4 ans 1/2 (+ 3 D.S.).

En mai 1974, survient un épisode d'hypertension intracrânienne avec des vomissements en jet, un oedème papillaire au F.O. et une brusque augmentation du P.C. passant de 55 à 57,5 cm (+ 5 D.S.) nécessitant son transfert en milieu neuro-chirurgical : le tube d'aval, sténosé et bouché, est remplacé et inséré cette fois, dans le péritoine.

Il faut noter par ailleurs l'existence d'une hypertonie d'origine intracrânienne, avec une contracture des adducteurs des cuisses et un équinisme bilatéral, seule responsable des troubles moteurs de l'enfant, les paralysies étant minimes.

Les examens paracliniques sont discordants.

a) La Rx montre un crâne énorme, avec une coronale un peu large, témoignant des épisodes hypertensifs passés, mais sans disjonction vraie.

b) Le F.O. par contre, en dehors de l'épisode hypertensif récent où l'on notait un oedème papillaire, est toujours resté normal.

c) L'E.E.G. ne décèle aucun grapho-élément paroxystique ni aucune anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est franchement perturbé.

L'enfant, d'abord opposante, se montre à présent relativement coopérante, mais nécessite toujours une stimulation importante pour accomplir quoi que ce soit.

Les différents tests psychologiques pratiqués ont montré :

- à 7 mois, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 72

retard imputé exclusivement au mauvais contrôle statural et gestuel, et pour lequel on espérait une amélioration rapide.

Mais - à 18 mois, au Brunet-Lézine, le Q.I. est à 50.

Cet effondrement du Q.I., contraire aux prévisions optimistes, semble lié à la fois à l'insuffisance des soins attentifs en milieu familial et à l'expectative devant une réintervention neuro-chirurgicale devant les examens paracliniques rassurants.

- à 3 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 52

passant - à 4 ans, au Termann-Merril, à 62.

Après de longs séjours hospitaliers ayant permis de transformer cette enfant opposante en une fillette plus coopérante et de la faire profiter du jardin d'enfants,

- à 4 ans 1/2, au Termann-Merril, le Q.I. est à 57.

On note donc à nouveau une légère régression, mais survenant après un épisode d'hypertension intracrânienne.

La note sociale est très défavorable.

La famille, harkie, ne s'occupe absolument pas de cette enfant, ne lui prodiguant aucun soin quand elle en a la charge, négligeant les signes d'alarme et cherchant la moindre occasion de se débarrasser d'elle. Les Conditions socio-économiques étant des plus catastrophiques, on comprend le peu de profit que l'enfant retire de ses séjours familiaux.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable sur les plans moteur et urologique ; mais il existe une hydrocéphalie sévère, évolutive, avec un épisode d'hypertension intracrânienne n'expliquant peut-être pas seul la débilité moyenne de l'enfant, l'insuffisance du Q.I. étant à rapprocher aussi du rejet familial total. Avec le recul et l'expérience on regrette de ne pas avoir insisté plus tôt sur la nécessité d'une réintervention neuro-chirurgicale.

=====

Hubert PER..., né le 7 octobre 1967, au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, dernier enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 3 ans, le 13 août 1970, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L3, opéré dans les premiers jours, et compliqué d'une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est sévère.

Il existe une paraplégie flasque sévère, ne permettant pas la station debout sans appareillage, une luxation de hanche gauche, un flexum de genoux et des pieds équins. La marche n'a pu être obtenue, durant le séjour de l'enfant, qu'en parallèle, avec un grand appareil de marche et des chaussures orthopédiques.

La tolérance uronéphrologique reste bonne au premier examen.

L'incontinence est totale mais on ne note ni infection urinaire, ni images anormales sur l'U.I.V. et la cystographie, ni signes biologiques d'insuffisance rénale (azotémie à 0,20 g/l).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant présente une hydrocéphalie, qui n'a jamais été valvée, avec, à 3 ans, un P.C. à 53 cm (+ 2 D.S.).

Mais on ne note ni convulsions, ni épisodes hypertensifs intracrâniens, ni séméiologie nerveuse centrale.

Les examens paracliniques apportent peu d'éléments nouveaux.

a) La Rx montre un crâne de grand volume mais sans disjonction des sutures ni empreintes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne révèle aucun signe irritatif.

Le bilan psycho-caractériel reste très favorable.

L'enfant, très éveillé, affectueux, sociable, se montre coopérant et actif, que ce soit dans le service ou au jardin d'enfants.

L'examen psychologique pratiqué en 1970 montrait, à l'âge de 3 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 90 donc un niveau intellectuel pratiquement normal, avec un petit retard culturel.

La note sociale est elle aussi très bonne.

Les conditions familiales tant affectives que socio-économiques, sont très favorables à l'épanouissement de l'enfant qui se trouve parfaitement intégré au foyer.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida sévère sur les plans moteur et sphinctérien, et heureusement plus favorable sur le plan cérébral : malgré l'hydrocéphalie non valvée, le Q.I. est normal ce qui peut sans doute être expliqué par l'intégration familiale très satisfaisante et le comportement coopérant actif de l'enfant dont l'hydrocéphalie s'est stabilisée spontanément sans incidence cérébrale.

=====

OBSERVATION N° 40

DOSSIER 5819

Christian ROB..., né le 25 janvier 1970, au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, avec circulaire serrée du cordon ayant nécessité une réanimation néonatale prolongée (Apgar à 7). Seul enfant de la fratrie, il entre dans le service à l'âge de 4 mois, le 21 mai 1970, porteur d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en L5, opéré au 2ème jour, et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Du bilan moteur et orthopédique, il est difficile d'apprécier ce qui revient au déficit paralytique médullaire chez cet enfant : à 18 mois, il ne tenait pas assis, ne tenait pas sa tête et prenait difficilement les objets. Son attitude spontanée en batracien venait compléter ce sombre tableau et toute rééducation était impossible en raison du retard psychique considérable.

L'état uronéphrologique est satisfaisant. Compte tenu de l'âge de l'enfant, on ne peut apprécier le degré de continence. Mais les urines sont stériles, l'U.I.V. et la cystographie normales, et le bilan biologique ne montre aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,32 g/l).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant a connu des suites opératoires troublées, après la fermeture du Spina, puisqu'il a présenté une ventriculite à Proteus, puis une hydrocéphalie évolutive qui a nécessité une dérivation ventriculo-

péritonéale se révélant assez peu efficace : attitude persistante en opisthotonos, épisodes d'engagement bulbaire avec troubles cardio-respiratoires, semble-t-il, et un P.C. augmentant progressivement pour atteindre :

46 cm à 4 mois (+ 3 D.S.),
48 cm à 5 mois,
49 cm à 6 mois (+ 5 D.S.) et,
50 cm à 6 mois 1/2.

Cette augmentation du P.C. s'accompagnant d'une somnolence marquée avec tension de la fontanelle, une reprise neuro-chirurgicale est nécessaire: ablation du matériel et pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque s'avérant plus fonctionnelle (P.C. à 50,5 cm, soit + 2 D.S. à 18 mois).

D'autre part, l'enfant a présenté des épisodes convulsifs généralisés, sans hyperthermie, ayant nécessité l'instauration d'un traitement barbiturique.

L'hypotonie extrême a fait discuter l'hypotension intracrânienne post-opératoire, avec une fontanelle déprimée.

Les examens paracliniques ne témoignent qu'incomplètement de la souffrance cérébrale.

a) Les Rx montrent un crâne très développé en hauteur mais sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. a toujours révélé des papilles pâles, mais à bords nets.

c) L'E.E.G. n'a jamais mis en évidence de grapho-éléments paroxystiques malgré la survenue de crises convulsives généralisées.

Le bilan psycho-caractériel est catastrophique.

La première impression était celle d'un nourrisson souriant, gracieux, mais peu actif ; la seconde est celle d'un enfant à l'état de vie végétative, avec un sourire figé et un manque d'intérêt total pour le monde extérieur.

Les examens psychologiques n'ont fait que confirmer cette évidence, en la chiffrant, attribuant à l'enfant, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 22, d'une stabilité totale d'un an à l'autre, le classant parmi les débiles profonds.

La note sociale n'a malheureusement qu'une importance relative.

Les parents se montrent très coopérants, prodiguant à l'enfant tous les soins possibles (kinésithérapie, pour éviter les attitudes vicieuses, entreprise à domicile notamment) et l'acceptant tel qu'il est, lui donnant toute leur affection.

EN SOMME

Chez cet enfant, débile profond, comitial et grand hypotonique, l'état cérébral est catastrophique. Mais dans cette atteinte organique, il est

bien difficile de préjuger de ce qui peut être congénital et directement lié au Spina lui-même. Les difficultés obstétricales majeures pouvaient tout expliquer à elles seules ; une ventriculite est survenue après fermeture, la dérivation ventriculo-péritonéale a mal fonctionné et il a fallu réintervenir...

OBSERVATION N° 41

DOSSIER 5603

Christine GRA..., née le 21 août 1968 au 8ème mois d'une grossesse gémellaire, la soeur jumelle étant normale. Dernière enfant d'une fratrie de trois, elle entre dans le service à l'âge de 10 mois le 26 juin 1969, porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en L2 et S1, ulcéré, opéré à la 12ème heure et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte est modérée touchant essentiellement les extenseurs des pieds et les rotateurs internes, permettant la marche avec des chaussures orthopédiques et des cannes LEROY.

La tolérance uronéphrologique est moins bonne : l'incontinence est peu marquée, l'enfant restant sèche deux heures, et l'infection urinaire est seulement intermittente. Mais l'U.I.V. d'abord normale, a montré en 1971 l'apparition de petits signes de pyélonéphrite bilatéraux avec une minime urétéro-hydronephrose, la cystographie s'avérant normale. Le bilan biologique demeure favorable avec une azotémie à 0,35 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

La fermeture du Spina Bifida ulcéré, à la 12ème heure, a été suivie d'une réaction inflammatoire avec une ventriculite réagissant bien aux antibiotiques. L'enfant présentait une 2ème malformation associée au Spina : une encéphalocèle frontale, qui s'est alors mise sous tension et qu'il a été nécessaire de ponctionner. Devant la persistance de la tension, une valve de Holter a été posée à 1 mois 1/2, avec dérivation ventriculo-cardiaque.

A son entrée dans le service, l'enfant présentait un crâne dolichocéphalique avec un surplomb frontal, sans que le P.C. soit franchement anormal, atteignant :

46,5 cm à 10 mois,
47 cm à 17 mois (N),
50 cm à 2 ans (+ 1 D.S.),
et 50,5 cm à 3 ans (+ 1 D.S.).

On ne note par ailleurs ni manifestation comitiale ni signe oculaire, ni trouble de coordination.

Les examens paracliniques sont intéressants par leurs modifications.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans disjonction des sutures ni empreintes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. après avoir mis en évidence à l'âge de 11 mois des tracés très perturbés et asymétriques avec des décharges de pointes-ondes lentes et une activité delta au niveau de l'hémisphère gauche, évoquant une encéphalopathie, s'est spontanément normalisé.

Le bilan psycho-caractériel témoigne lui aussi d'une amélioration considérable.

L'enfant, d'abord capricieuse et très opposante, s'est révélée lors de son dernier séjour plus coopérante et intéressée, nécessitant tout de même une stimulation constante.

Les derniers examens psychologiques ont mis en évidence :

- à 18 mois, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 40,

- à 22 mois, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 52,

- à 2 ans 8 mois, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 53,

et - à 3 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 72.

Avec une progression constante du Q.I. gestuel, passant de juin 1970 à mars 1971 de 57 à 70, puis une harmonisation entre tous les domaines (langagier, sociabilité, gestural) sur la base du développement gestuel, cette progression étant en rapport avec une transformation caractérielle bénéfique.

La note sociale explique cette évolution un peu inespérée.

Le milieu familial est favorable au développement de l'enfant, un long séjour familial ayant permis une nette progression du Q.I., l'enfant ayant surmonté sa phase d'opposition et ayant alors commencé à coopérer.

EN SOMME

Il s'agissait d'un cas de Spina Bifida assez favorable sur les plans moteur et urologique mais plus sévère sur le plan cérébral puisqu'il existait une encéphalocèle frontale associée et qu'est survenue une ventriculite post-opératoire ayant nécessité la pose d'une valve de Holter ; l'évolution favorable du Q.I. avec un comportement coopérant de l'enfant laissait espérer, à condition de stimulation, une évolution heureuse. Malheureusement, il nous a été signalé que l'état cérébral s'était aggravé lors d'un séjour familial et que l'enfant est décédée le 24 novembre 1972 en milieu neuro-chirurgical.

=====

Mohamed LAH..., né le 23 juillet 1967, à terme après une grossesse normale, 6ème enfant d'une fratrie de dix, de parents cousins germains, deux enfants étant morts à l'âge d'un an et une soeur étant porteuse d'un Spina Bifida, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 12 juin 1969, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en D12 et D7, opéré à la naissance, compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est sévère. L'enfant présente une paraplégie flasque totale avec extension au tronc, si bien que la marche n'est possible qu'en pendulaire avec un grand appareil et des cannes canadiennes.

L'état uronéphrologique est lui aussi sérieux : l'incontinence totale, l'infection urinaire très fréquente, l'apparition de signes de pyélonéphrite sur l'U.I.V. et d'un reflux gauche avec une dilatation urétérale, et une image de sphincter externe sur la cystographie, ont fait pratiquer une sphinctérotomie endo-urétrale en 1971, reprise en juillet 1973 devant la récurrence clinique (résidu) et radiologique.

Le bilan biologique ne montre pas de signes d'insuffisance rénale, l'azotémie se maintenant entre 0,30 et 0,40 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Dès la naissance, l'enfant présentait une hydrocéphalie qui a dû être valvée dès la 24ème heure (dérivation ventriculo-cardiaque). Le P.C. est toujours resté très excessif avec un faciès hydrocéphalique typique ; et, lors des premiers séjours, une énorme fontanelle un peu déprimée.

à 2 ans, le P.C. est de	54 cm (+ 4 D.S.), puis atteint
à 2 ans 1/2	55,5 cm,
à 3 ans	56 cm (+ 4 D.S.),
à 4 ans	57,5 cm,
à 5 ans	58 cm,
à 6 ans	58,5 cm (+ 5 D.S.).

La stabilisation paraît donc se maintenir.

On ne note par ailleurs ni comitialité, ni signes d'hypertension intracrânienne, mais des troubles de coordination avec un tremblement intense des mains, et des mouvements automatiques réflexes.

Les examens paracliniques n'apportent rien de nouveau.

a) Les Rx montrent un crâne de grand volume mais sans disjonction des sutures ni empreintes. Une des nombreuses chutes de l'enfant s'est traduite radiologiquement par une rupture corticale sans manifestation clinique concomitante.

b) Le F.O. n'a jamais révélé d'atrophie ni d'oedème papillaire.

c) L'E.E.G. n'a jamais décelé ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Les bilans psycho-caractériels successifs témoignent d'une évolution favorable du niveau intellectuel. L'enfant a toujours présenté un contact facile, agréable, se montrant coopérant à condition d'être stimulé.

Les divers tests psychologiques pratiqués ont montré une élévation quasi-permanente du Q.I., initialement très abaissé mais passant de :

	47	à	10 mois	au Brunet-Lézine
à	44	à	22 mois	"
puis	58	à	2 ans 1/2	"
et enfin	68	à	4 ans	au Termann-Merril.

La note sociale est cependant très défavorable.

La famille ne s'occupe absolument pas de cet enfant, le plaçant d'hôpital en hôpital ou en I.M.P., ne lui prodiguant aucun soin lors de très rares et très brefs séjours familiaux.

Une scolarisation normale a jusqu'ici été impossible.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très sévère de Spina Bifida associant une paraplégie flasque totale, des troubles sphinctériens majeurs et une hydrocéphalie valvée stabilisée avec un P.C. toujours excessif. L'intérêt particulier de cette observation est double. D'une part les parents, cousins germains, ont donné naissance à deux enfants porteurs de Spina Bifida. D'autre part le rejet familial total est heureusement compensé par le caractère coopérant de l'enfant et la stimulation constante apportée dans le cadre du service auquel il s'intègre parfaitement. L'élévation progressive du Q.I. montre que, parfois, une bonne hospitalisation vaut mieux qu'une famille déficiente.

Enfin, l'existence de troubles de la coordination, avec un tremblement intense des mains et des mouvements réflexes automatiques, semble bien indiquer que cette hydrocéphalie, certes stabilisée mais très importante, n'est pas restée sans répercussion centrale.

=====

Elizabeth AZZ..., née le 28 avril 1968, à terme après une grossesse normale, deuxième enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 18 mois, le 16 octobre 1969, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en L5 et S1, opéré à la naissance et compliqué d'une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est favorable, l'atteinte paralytique est très discrète, aucun muscle n'étant coté à moins de 3, ce qui permet une marche libre avec des chaussures orthopédiques corrigeant les pieds plats valgus.

Sur le plan uronéphrologique, il n'en est pas de même, l'incontinence totale, avec une infection urinaire rebelle, et une très nette dilatation urétéropyélique sur l'U.I.V., avec un résidu permanent, a conduit à pratiquer dès l'âge de 2 ans une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne bilatérale. Depuis, l'U.I.V. s'est normalisée, mais il existe une infection vésicale récidivante et rebelle aux lavages et instillations, faisant discuter l'indication d'une cystectomie.

Le bilan biologique reste favorable avec une azotémie à 0,27 g/l.

L'ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il existe depuis la naissance une hydrocéphalie, minime et non évolutive, n'ayant jamais été valvée.

Le faciès est évocateur avec un net surplomb frontal, et un P.C. un peu excessif, atteignant :

50 cm à 18 mois (+ 2 D.S.),
51 cm à 3 ans (+ 1,5 D.S.),
52,5 cm à 4 ans (+ 2 D.S.) et 5 ans,
53 cm à 6 ans (+ 1,5 D.S.).

L'enfant a présenté une crise convulsive à l'âge d'un an, n'ayant pas récidivé depuis, malgré l'interruption du traitement barbiturique. On ne note par contre aucun signe d'hypertension intra-crânienne.

Les examens paracliniques n'apportent pas de notions nouvelles.

a) La Rx montre un crâne de volume un peu excessif, sans empreintes ni disjonction des sutures, avec une fontanelle à peu près fermée à 18 mois, une selle turcique largement ouverte et aplatie.

b) Le F.O. a toujours été absolument normal.

c) L'E.E.G. malgré la crise convulsive de 1969, n'a jamais mis en évidence de grapho-élément caractéristique, et est toujours resté dans les limites de la normale.

Le bilan psycho-caractériel est un peu paradoxal.

L'enfant, très instable, capricieuse, se montre tout de même très sociable, souriante, coopérante sous réserve d'une stimulation intense et répétée.

Les différents tests psychologiques pratiqués ont montré :

à 1 an 1/2,	au Brunet-Lézine,	un Q.I. à 71,
à 2 ans 1/2	"	un Q.I. à 70,
à 3 ans	"	un Q.I. à 70,

donc une grande stabilité, l'enfant faisant des acquisitions nouvelles mais ne comblant pas son retard intellectuel, pendant les trois premières années. Puis :

à 4 ans,	au Termann-Merril,	un Q.I. à 80,
à 5 ans 1/2	"	un Q.I. à 84,

cette élévation progressive du niveau intellectuel étant à souligner puisque susceptible d'apparaître chez une enfant étant ballotée d'un service hospitalier à l'autre !

La note sociale est en effet péjorative.

La mère de l'enfant se désintéresse de plus en plus d'elle, ne lui prodiguant qu'épisodiquement les soins nécessités par son état et s'en déchargeant le plus souvent possible.

La scolarisation a été impossible en milieu normal du fait des troubles urinaires de l'enfant.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida favorable sur le plan moteur, mais assez sévère sur le plan urologique, avec une hydrocéphalie non valvée, non évolutive, et un développement intellectuel paradoxalement favorable chez une enfant rejetée par sa famille, coopérante mais seulement à condition d'être fortement stimulée.

OBSERVATION N° 44

Dossier 6588 Bis

Bruno REY..., né le 18 septembre 1969, à terme après une grossesse normale, dernier enfant d'une fratrie de 6, entre dans le service à l'âge de 3 ans 1/2, le 12 avril 1973, porteur d'un Spina Bifida de niveaux

supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en D12 et L1, opéré à la naissance, et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

L'état moteur et orthopédique est mauvais. La paraplégie est sévère, avec un plan antérieur coté à 3, des pieds talus valgus et une subluxation bilatérale des hanches. L'enfant ne présente aucune autonomie motrice et une tentative de mise à la marche avec un grand appareil et des chaussures orthopédiques est restée infructueuse pour le moment.

La tolérance uronéphrologique est imparfaite. L'existence d'une incontinence totale, avec une infection urinaire permanente, un résidu post-mictionnel, une duplicité gauche avec reflux, a fait pratiquer à l'âge de 8 mois une plastie Y.V du col avec une opération anti-reflux à gauche.

A l'entrée dans le service, l'incontinence reste totale mais les urines sont stériles, l'U.I.V. est normale et la cystographie montre un gros diverticule vésical avec résidu mais sans image de reflux. Quant au bilan biologique, il ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale, l'azotémie restant à 0,29 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'hydrocéphalie a été valvée dans les premières semaines de la vie, avec pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale, et s'est ensuite stabilisée au point d'être considérée comme non-évolutive. Ainsi, à son entrée dans le service, l'enfant présentait un faciès normal avec un P.C. non augmenté (49,5 cm à 3 ans 1/2).

Il n'a jamais été signalé de manifestation comitiale.

Par contre, durant son séjour dans le service, l'enfant a présenté des vomissements avec céphalées et atonie, ayant immédiatement fait évoquer une hypertension intra-crânienne, mais le F.O. et le P.C. restaient normaux. Devant la persistance des symptômes, s'accompagnant d'une baisse rapide de l'acuité visuelle, l'enfant a néanmoins été muté en milieu neuro-chirurgical où une nouvelle valve a été mise en place, la précédente ne fonctionnant plus.

Les examens paracliniques témoignent d'une certaine souffrance cérébrale.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans disjonction des sutures, sans empreintes, sans malformation osseuse d'Arnold-Chiari.

b) Le F.O. n'a jamais décelé d'oedème papillaire. Mais l'examen ophtalmologique a révélé une amblyopie gauche profonde, avec une baisse progressive de l'acuité visuelle.

c) L'E.E.G. a mis en évidence, sur des activités de fond sensiblement normales, la présence de grapho-éléments irritatifs en région rolandique gauche et au vertex, sans traduction clinique.

Le bilan psycho-caractériel révèle lui aussi des anomalies.

L'enfant n'a pas fait un séjour hospitalier suffisamment long pour pouvoir juger de son comportement exact. Il a semblé ici assez atone, indifférent, mais l'hypertension intracrânienne débutante en était sans doute la cause principale. En milieu familial, il semblait plutôt coopérant.

L'examen psychologique a révélé, au Termann-Merril, à l'âge de 3 ans 1/2 un Q.I. à 65 ; ce retard intellectuel semblait dû en grande partie au handicap moteur et à l'amblyopie gauche.

La note sociale est dans l'ensemble satisfaisante.

Le milieu familial, peu aisé sur le plan socio-économique, est cependant très favorable au développement de l'enfant, celui-ci s'intégrant parfaitement à la cellule familiale, la présence de ses frères et soeurs lui apportant la stimulation nécessaire à son éveil intellectuel. D'ailleurs, loin de son foyer, l'enfant s'ennuie.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida sévère avec une paraplégie importante, et les troubles sphinctériens majeurs ; l'hydrocéphalie valvée restait évolutive à bas bruit malgré le P.C. normal et stable, et il a fallu changer la valve de Holter après un épisode hypertensif aigu. Ainsi s'explique sans doute le Q.I. nettement abaissé malgré le bon contexte familial.

OBSERVATION N° 45

DOSSIER 6588

Brigitte M..., née le 2 juin 1972, à terme après une grossesse normale, dernière enfant d'une fratrie de six, entre dans le service à l'âge de 11 mois, le 26 avril 1973, porteuse d'un Spina Bifida sacré. Le myélo-méningocèle était recouvert par un lipome dont l'exérèse partielle et prudente a été effectuée à l'âge de 10 mois. Il n'y a pas d'hydrocéphalie évidente.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est excellent. Il n'existe aucun déficit musculaire d'ordre paralytique, aucune déformation orthopédique et l'autonomie motrice est totale, la marche se faisant librement.

La tolérance uronéphrologique est par contre beaucoup moins bonne. L'incontinence totale, avec infection urinaire rebelle. L'existence sur l'U.I.V. d'une bifidité urétérale droite avec reflux urétéral bilatéral sur la cystographie, ont fait pratiquer à l'âge de 16 mois une réimplantation bilatérale des uretères.

Si le reflux a disparu à gauche, il persiste, bien que modéré, à droite. Surtout l'enfant reste infectée, incontinente et le bilan biologique est assez inquiétant avec épisodes d'acidose hyperchlorémique.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

L'enfant n'a jamais présenté d'hydrocéphalie et, de fait, le faciès est tout à fait normal, avec :

un P.C. = 45 cm à 11 mois (N),
 46 cm à 16 mois,
 48 cm à 2 ans (N).

On ne note par ailleurs ni manifestation comitiale, ni épisode hypertensif intra-crânien, ni trouble de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques ne découvrent rien de pathologique.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans empreinte ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne décèle ni grapho-éléments paroxystiques, ni anomalie focalisée, mais seulement des activités thêta 4 cycles/seconde, symétriques et synchrones, tout à fait normales étant donné l'âge de l'enfant.

Le bilan psycho-caractériel reste pour le moment subnormal.

A son entrée dans le service, on était en présence d'un nourrisson se comportant de façon normale, souriant, gai et vif.

Au Brunet-Lézine,, cette enfant obtenait à 11 mois un Q.I. à 81, c'est-à-dire un léger retard du développement psychomoteur, aisément explicable par les mutations successives de service hospitalier en service hospitalier.

La note sociale est relativement satisfaisante.

Les conditions socio-économiques assez déplorables n'empêchant pas le milieu familial d'être favorable au développement de l'enfant, celle-ci étant acceptée, soignée, aimée par ses parents et ses frères et soeurs : on attend d'ailleurs avec intérêt le résultat du long séjour familial que l'enfant vient d'effectuer, espérant constater à son retour l'élévation du Q.I. normalement attendue.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère sur le plan uronéphrologique, le pronostic vital pouvant être grevé par l'atteinte parenchymateuse, mais très favorable sur le plan moteur et cérébral puisqu'il n'existe ni paralysies ni hydrocéphalie et que le développement psychomoteur semble devoir s'effectuer normalement grâce à la compréhension et la coopération familiale.

=====

Stéphane BLA..., né le 17 décembre 1966, à terme après une grossesse normale, dernier enfant d'une fratrie de 5, entre dans le service à l'âge de 6 ans 1/2, le 2 mai 1973, porteur d'un Spina Bifida, opéré à la 6ème heure (aire médullaire à nu) et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est relativement favorable. La paraplégie est très distale, intéressant essentiellement les muscles des pieds et des jambes. Une subluxation de la hanche gauche a été corrigée par une ténotomie des adducteurs avec neurotonie obturatrice en janvier 1971. Un pied gauche talus valgus a nécessité une intervention de Grice avec transplantations des péroniers sur le triceps en mars 1972.

Actuellement, la marche se fait avec des appareils jambiers sous condyliens, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

L'état uronéphrologique demandera à être suivi de près. L'incontinence est incomplète (enfant sec deux fois sur trois) et les urines sont habituellement stériles. L'U.I.V. ne montre aucune anomalie des voies urinaires supérieures tandis que la cystographie révèle de petits signes de lutte avec ébauche d'image de sphincter externe ne s'aggravant pas d'un examen à l'autre. Il n'existe ni reflux, ni résidu et le bilan biologique reste très favorable avec une azotémie à 0,29 g/l et concentration à 1027.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'augmentation du P.C. avec tension de la fontanelle a fait pratiquer une dérivation ventriculo-atriale au 3ème mois, amenant une stabilisation temporaire de l'hydrocéphalie ; mais à 2 ans 1/2 l'enfant présente une récurrence d'hypertension intra-crânienne par obstruction de la partie terminale de la dérivation ventriculo-atriale qui est donc remplacée en ventriculo-péritonéale. Depuis, l'hydrocéphalie n'a pas présente de phase évolutive.

L'enfant présente un faciès très particulier avec hypertélorisme, nez épaté, dents courtes, mais le P.C. est peu excessif et reste stable :

53,7 cm à 6 ans 1/2 et 7 ans 1/2 (+ 1 D.S.).

On ne note ni manifestation comitiale, ni trouble vrai de la coordination des mouvements mais une mauvaise utilisation des mains, en particulier l'absence de pince fine du pouce, sans doute par maladresse d'un enfant surprotégé.

Les examens paracliniques n'apportent pas d'éléments nouveaux.

a) La Rx montre un crâne sensiblement normal sans disjonction des sutures ni empreintes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel est assez particulier.

L'enfant n'a visiblement pas l'habitude de se débrouiller tout seul, il a un comportement "bébé" à l'entrée dans le service. Mais au cours du séjour, il se montrera attentif, coopérant et actif.

L'examen psychologique met en évidence une grande agressivité verbale, qui est probablement une façon de compenser son handicap physique, et a, à 6 ans 1/2, au Termann-Merril, un Q.I. à 96 avec homogénéité des résultats de l'échelle verbale (Q.I.v = 98) et de l'échelle de performance (Q.I.p = 94), donc une intelligence normale.

La note sociale rend compte de cette séméiologie.

Les conditions socio-économiques familiales sont très favorables, mais les parents, surtout la mère, sont surprotecteurs : avec eux, l'enfant refusait de travailler, et la scolarisation n'était pas entreprise. Après avoir vu ce que leur fils était capable de faire seul à l'hôpital, la famille a un peu changé de comportement et le développement intellectuel de l'enfant se poursuit normalement.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida favorable sur les plans moteur et urinaire, heureusement aussi sur le plan cérébral intellectuel. Malgré l'hydrocéphalie ayant dû être valvée deux fois et la famille surprotectrice, le Q.I. normal (96) est à mettre en rapport avec la coopération active de l'enfant quand l'environnement ne vient pas déclencher des troubles du comportement.

=====

OBSERVATION N° 47

DOSSIER 6571

Eric LAF..., né le 7 août 1962, à terme après une grossesse normale, dernier enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 9 ans, le 29 juillet 1971, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L5 et L4, ulcéré à la naissance mais non opéré et s'étant cicatrisé spontanément, et compliqué d'hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est sévère. Il existe une paraplégie flasque subtotale, avec d'importantes déformations orthopédiques ayant nécessité un long programme opératoire. Actuellement, la marche est possible avec des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

La tolérance uronéphrologique reste bonne. L'incontinence est totale mais l'infection urinaire reste exceptionnelle. L'U.I.V. montre des voies urinaires supérieures normales et la cystographie une vessie souple et de bonne capacité sans signes de lutte et sans résidu. Quant au bilan biologique, il est très satisfaisant avec azotémie à 0,33 g/l et concentration à 1036. Devant l'importance de l'incontinence et l'échec de toutes les tentatives d'appareillage, bien qu'il n'y ait pas urgence parenchymateuse, l'indication d'urétérostomie a été posée pour l'avenir.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'hydrocéphalie existant à la naissance est restée faiblement évolutive pendant les premiers mois mais n'a pas imposé la pose d'une valve et s'est spontanément stabilisée. Ainsi, l'enfant ne présente actuellement aucune dysmorphie faciale et son P.C. reste dans les limites de la normale passant de 54 cm à 9 ans (+ 1 D.S.) à 55,4 cm à 12 ans (+ 1 D.S.).

On ne note ni manifestation comitiale, ni séméiologie hypertensive intracrânienne, ni incoordination des mouvements.

Les examens paracliniques ne décèlent aucun signe de retentissement.

a) La Rx montre un crâne sensiblement normal sans disjonction des sutures mais avec des empreintes discrètes dans la région pariétale.

b) Le F.O. ne montre aucune altération papillaire.

c) L'E.E.G. est normal.

Le bilan psycho-caractériel est électivement perturbé.

L'enfant a un comportement agressif, arrogant, ce qui dissimule son anxiété certaine. Il ne fait preuve d'aucune bonne volonté et reste très opposant. Par ailleurs, son anxiété se retrouve dans un comportement alimentaire caractérisé par une incroyable boulimie.

Les différents tests psychologiques pratiqués ont toujours mis en évidence, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. voisin de 90, avec homogénéité entre les résultats de l'échelle verbale et ceux de l'échelle de performance, donc une intelligence normale faible.

Le Q.I. favorable contraste avec les résultats scolaires très médiocres, médiocrité expliquée par l'attitude opposante, ou indifférente de l'enfant qui ne veut pas s'intéresser à ce qu'on lui propose d'apprendre.

La note sociale est cependant favorable.

Par les conditions tant socio-économiques qu'affectives, le milieu familial est, en effet, très propice au développement de l'enfant. Mais il faut souligner le désarroi des parents devant la paresse, le refus de coopération de leur fils. Jusqu'alors ils restaient impuissants face à cette attitude d'opposition, mais après avoir vu ce qu'il était possible d'obtenir de leur fils en milieu hospitalier malgré toute sa mauvaise volonté, ils se montrent à présent plus fermes : la scolarisation est entreprise, la rééducation orthopédique intensifiée, etc... On ne peut qu'espérer de bons résultats de cette attitude nouvelle.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida non opéré avec des troubles moteurs et sphinctériens sévères. L'hydrocéphalie bien que non valvée est restée non évolutive, et le Q.I. s'avère sensiblement normal malgré l'attitude opposante de l'enfant nuisant à son développement intellectuel harmonieux, et laissant redouter une dégradation ultérieure.

=====

OBSERVATION N° 48

DOSSIER 6543

Annie CHE..., née le 21 septembre 1971, à terme après une grossesse normale, dernière enfant d'une fratrie de douze, entre dans le service à l'âge d'un an 1/2 le 26 mars 1973, porteuse d'un Spina Bifida tumoral non opéré, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

L'état moteur et orthopédique est sévère. Il existe une paraplégie sub-totale avec luxation de hanches bilatérale. L'enfant, complètement grabataire, ne tient pas assise, toute rééducation, et à fortiori toute mise à la marche, a été impossible.

Le bilan uronéphrologique est déjà nettement perturbé. Compte tenu de l'âge et du Q.I. de l'enfant, il n'a pas été possible d'apprécier le degré de continence vésicale ; l'infection urinaire était quasi-constante : l'U.I.V. montrait une bonne élimination avec des calices bien dessinés et des uretères fins, la cystographie révélait un minime reflux à droite. Sur le plan biologique, si l'azotémie demeurait normale, l'enfant a présenté par contre durant son séjour plusieurs épisodes d'acidose hyperchlorémique qui ont bien réagi au traitement déchloruré et bicarbonaté mais ont fait poser un pronostic fonctionnel et même vital assez sombre.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il n'existe pas d'hydrocéphalie, mais au contraire une microcéphalie avec un P.C. nettement insuffisant puisque ne dépassant pas 43 cm à 18 mois (- 4 D.S.).

Il faut noter que l'enfant a présenté une souffrance cérébrale néonatale (siège décomplété avec réanimation) venant s'ajouter au handicap du Spina Bifida.

On ne signale par ailleurs ni manifestation comitiale ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, mais une hypotonie diffuse en rapport avec le retard psycho-moteur majeur.

Les examens paracliniques sont peu évocateurs.

- a) La Rx révèle un crâne de petit volume sans disjonction des sutures ni empreintes, avec une fontanelle non fermée à 18 mois.
- b) Le F.O. a montré des papilles un peu pâles mais sans oedème.
- c) L'E.E.G. est normal avec un rythme de fond thêta à 5 cycles/seconde symétrique et synchrone sur les deux hémisphères, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est par contre catastrophique.

Cette enfant ne présentait à son entrée dans le service aucune vie de relation ; à 18 mois, elle ne souriait pas, ne tenait pas sa tête, mais geignait, pleurait ou dormait, totalement indifférente au milieu extérieur.

L'examen psychologique n'a pas permis d'évaluer le développement psychomoteur de cette enfant qui ne réussissait même pas certaines péreux habituellement réussies à l'âge d'un mois ! On pouvait seulement dire que son Q.I. était extrêmement bas, sans doute autour de 20, rendant toute tentative de rééducation illusoire.

La note sociale aggrave encore le tableau.

Le milieu familial était défavorable à tous points de vue : père et mère éthyliques, 14 personnes vivant dans un logement de 6 pièces, père O.S. et mère n'ayant guère le temps de s'occuper de cette enfant handicapée. Le juge des enfants avait d'ailleurs institué une surveillance éducative en milieu ouvert.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère sur les plans fonctionnel, rénal et cérébral, l'anoxie néonatale et la microcéphalie expliquant facilement la débilité profonde en dehors du Spina lui-même. Le pronostic très réservé porté dans le service devait se révéler rapidement exact puisque l'enfant décédait à son domicile à l'âge de 23 mois, par complication hypertensive.

=====

OBSERVATION N° 49

DOSSIER 6564

Christine ROU..., née le 15 septembre 1970, au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, dernière enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 30 novembre 1972, porteuse d'un Spina Bifida de niveau osseux supérieur situé en L5, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est dissocié. La paraplégie est incomplète avec en particulier des droits antérieurs et des adducteurs cotés à 5, des psoas et des couturiers cotés à 4. Mais il existe un flexum bilatéral des genoux, un léger flexum et une subluxation bilatérale des hanches et des pieds talus varus.

La marche se fait avec deux jambières sous condyliennes, des chaussures orthopédiques et des cannes LEROY.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale et les urines sont très infectées malgré la thérapeutique. L'U.I.V. est normale, par contre la cystographie montre (en mai 1974) une grande vessie souple, sans signe de lutte, avec un reflux gauche total passif sans dilatation : il a alors été entrepris une dilatation urétrale sous A.G. par bougies de Heggar, ce qui a provoqué une diminution très nette du reflux. Le bilan biologique montre une azotémie limitée à 0,43 g/l mais une concentration à 1031.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

A la naissance, l'enfant présentait une hydrocéphalie qui a été immédiatement valvée avec pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque, remplacée à l'âge de 21 mois par une dérivation ventriculo-péritonéale sans qu'il y ait eu d'incident hypertensif majeur.

De fait, à l'entrée dans le service, à l'âge de 2 ans 3 mois, le crâne n'est pas celui d'un hydrocéphale mais plutôt celui d'un dolichocéphale avec saillie frontale, le P.C. étant d'ailleurs normal (48,5 cm) et le restant ultérieurement (50 cm à 4 ans).

L'enfant n'a présenté ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intracrânienne évidente, ni troubles toniques.

Les examens paracliniques apportent peu d'éléments.

a) La Rx montre un crâne à grand axe antéro-postérieur sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. ne met en évidence aucune anomalie focalisée, aucun grapho-élément paroxystique, et une seule pointe-onde dégradée en région postérieure droite au cours de la stimulation photique, restant ainsi dans les limites de la normale.

Le bilan psycho-caractériel est assez satisfaisant.

Il s'agit d'une enfant éveillée, vive, mais présentant un comportement assez passif mais parfois opposant.

Les examens psychologiques pratiqués ont montré un retard de développement psycho-moteur de l'ordre de 3 à 4 mois en 1973 et, à l'âge de 3 ans 1/2, au Termann-Merril, un Q.I. à 84, c'est-à-dire un développement intellectuel s'effectuant normalement mais avec un petit retard.

La note sociale est excellente.

Aussi bien sur le plan socio-économique qu'affectif, le milieu familial est idéal pour le développement de l'enfant, les parents étant compréhensifs et coopérants.

La scolarisation n'a pas encore été entreprise en raison de l'âge.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement moteur et uronéphrologique est assez sévère ; l'existence d'une hydrocéphalie précocement valvée, dès la naissance puis au 21ème mois, parfaitement compensée, n'a pas empêché un développement intellectuel satisfaisant, le petit retard observé s'expliquant sans doute davantage par la passivité, voire même l'opposition d'un enfant pourtant bien intégrée à la vie familiale.

OBSERVATION N° 50

DOSSIER 6803

Chafia MER..., née le 6 mai 1968, seconde enfant d'une fratrie de six, entre dans le service à l'âge de 6 ans, le 7 mars 1974, porteuse d'un Spina Bifida opéré à la naissance, et compliqué d'une hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Il faut noter, en dehors du retentissement habituel du Spina, la survenue d'une lithiase vésiculaire ayant nécessité la réalisation d'une cholécystectomie.

Sur le plan moteur et orthopédique. Il existe une paraplégie sub-totale avec atteinte des muscles du tronc, et de multiples déformations : subluxation de la hanche gauche, corrigée par une intervention de Sharrard et une ostéotomie de varisation, pieds varus équins, flexum des genoux et scoliose lombaire. La marche se fait en deux temps avec des cannes Leroy et un grand appareil de marche.

Sur le plan uronéphrologique, l'incontinence totale, les infections urinaires à répétition, la constatation d'une légère dilatation des cavités excrétrices droites sur l'U.I.V., et de signes de lutte, avec une paroi vésicale épaisse, enfin l'existence d'un résidu, sur les clichés de cystographie, ont fait poser l'indication d'une dérivation des uretères à la peau.

Le bilan biologique ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale, l'azotémie étant à 0,25 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Le développement d'une hydrocéphalie secondairement à la fermeture du Spina a nécessité la pose d'une valve de Holter avec mise en place d'une dérivation ventriculo-cardiaque. A l'entrée dans le service, le P.C. reste très excessif (57 cm à 4 ans, soit + 5 D.S.), et il existe une petite exophtalmie venant s'ajouter au faciès déjà très évocateur.

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques apportent des renseignements complémentaires.

a) La Rx montre un crâne de grande capacité mais sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G., par contre, révèle l'existence d'un processus très irritatif, projetant au niveau de la région Rolando-pariétale droite, avec, sur un rythme de fond thêta de 6 cycles/seconde, la survenue de très fréquentes décharges de pointes-ondes, sans qu'il y ait de traduction clinique de cette comitialité.

Sur le plan psycho-caractériel, l'enfant se présente comme une fillette inattentive, assez distraite, extrêmement dépendante de l'entourage et faisant preuve d'une grande passivité.

Les examens psychologiques successifs ont révélé un Q.I. se maintenant à 52 au test de Termann-Merril traduisant, compte tenu du manque de coopération et du peu d'intérêt manifesté par l'enfant, un important retard intellectuel.

La note sociale est assez sombre, tant par les conditions économiques qu'affectives ; les parents se désintéressent totalement de leur enfant qui est ballottée d'hôpital en hôpital, ce qui a rendu impossible jusqu'ici toute scolarisation.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère tant par l'importance des troubles moteurs et sphinctériens que par l'altération de l'état cérébral, la débilité moyenne étant à rapprocher de l'existence d'une hydrocéphalie valvée, d'un processus très irritatif en région Rolando-pariétale droite, de la passivité de l'enfant et du rejet familial total.

=====

OBSERVATION N° 51

DOSSIER 6462

Didier TOU..., né le 9 mars 1970 à terme après une grossesse normale,

entre dans le service à l'âge de 2 ans le 5 juin 1972, porteur d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L4 et L2, opéré à la naissance, et d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : il existe une paraplégie subtotale, avec atteinte du tronc. Une luxation bilatérale des hanches a été corrigée par une ostéotomie de varisation et de dérotation, puis par une opération de Sharrard bilatérale ; les pieds paralytiques varus équinés ont nécessité un allongement des tendons d'Achille.

La marche se fait avec un grand appareil, des chaussures orthopédiques et des cannes Leroy.

La tolérance uronéphrologique reste assez satisfaisante. L'incontinence est totale mais les urines sont peu infectées. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre une grande vessie souple, sans reflux, sans signe de lutte, mais avec une discrète ébauche de spasme du sphincter externe.

Le bilan biologique ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,20 g/l, la concentration à 1029.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie a nécessité la pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque avec valve de Holter. A son entrée dans le service, l'enfant présente toujours un faciès évocateur avec une bosse frontale saillante et un P.C. excessif :

53 cm à 27 mois (+ 3 D.S.),
54 cm à 3 ans (+ 3 D.S.).

On ne note ni épisode comitial, ni incident hypertensif intra-crânien, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques apportent peu de choses.

a) La Rx montre un crâne de très grand volume mais surtout très dolichocéphale avec grand axe antéro-postérieur. Les coronales sont bien visibles, il n'y a pas d'empreintes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne met en évidence, sur un rythme de fond alpha 8-9 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone aucun grapho-élément paroxystique, et aucune anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est, par contre, assez péjoratif.

L'enfant, gai, vif, éveillé, se révèle en même temps très contestataire particulièrement en rééducation où il se montre franchement opposant.

L'examen psychologique révèle une pauvreté de l'activité spontanée avec un retard assez important du développement psycho-moteur, le Q.I. étant chiffré à 70.

La note sociale est cependant favorable.

L'insertion familiale est parfaite, les parents s'occupant activement de leur enfant sur tous les plans y compris le plan scolaire puisqu'ils ont obtenu l'inscription de leur fils à l'école maternelle de leur quartier.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement uronéphrologique et, surtout, moteur est sévère ; il semble que l'hydrocéphalie valvée n'explique pas à elle seule le retard intellectuel. Le Q.I. chiffré à 70 est à rapprocher aussi des troubles caractériels d'un enfant pourtant bien intégré dans sa famille.

OBSERVATION N° 52

DOSSIER 6529

Corinne BOR..., née le 5 février 1967 à terme après une grossesse normale, seconde enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 6 ans, le 1er mars 1973, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L1 et L4, opéré à la 48ème heure, compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est de gravité moyenne. L'atteinte motrice minime, surtout distale, est nettement asymétrique, prédominant à droite où le pied est entièrement paralytique. Il existe un flexum de hanche gauche, un flexum de genou gauche, avec rotation tibiale droite, une scoliose modérée et des pieds plats valgus.

La marche se fait avec des appareils jambiers sous condyliens, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Le bilan uronéphrologique n'est pas très favorable non plus. L'incontinence est totale mais l'infection urinaire demeure intermittente. L'U.I.V., d'abord normale, a mis en évidence une légère urétéro-hydro-néphrose droite, tandis que la cystographie montrait l'apparition d'une image de sphincter externe, avec une grosse vessie de lutte, un reflux bilatéral avec une grosse dilatation à droite, ce qui a conduit à pratiquer une plastie Y.V du col et une sphinctérotomie amenant une normalisation des images radiologiques.

Le bilan biologique ne montre pas de signes d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,38 g/l, la concentration à 1029.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Une hydrocéphalie, d'apparition secondaire, a été valvée, avec pose d'une dérivation ventriculo-cardiaque, mais reste évidente puisqu'à l'entrée dans le service, à l'âge de 6 ans, le P.C. est de 54 cm (+ 2 D.S.).

Il n'est signalé aucun incident hypertensif intra-crânien, aucune manifestation comitiale, aucune incoordination des mouvements.

Les examens paracliniques apportent cependant un élément positif.

a) La Rx montre un crâne de grand volume mais sans empreintes, sans disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. révèle, sur un rythme de fond un peu lent (ondes thêta à 5 cycles/seconde) des décharges de pointes et pointes-ondes au niveau du vertex diffusant en région moyenne gauche, ces grapho-éléments irritatifs n'ayant aucune traduction clinique.

Sur le plan psycho-caractériel, il faut surtout noter la faible coopération de l'enfant qui doit être sans cesse stimulée si on veut lui faire réaliser quelques progrès.

L'examen psychologique montre, au Termann-Merril, à l'âge de 6 ans un Q.I. à 52, le contact étant bon, mais le vocabulaire extrêmement pauvre, ce Q.I. effondré classant l'enfant dans les débiles moyens.

La note sociale intervient aussi dans ce retard.

Les parents, peu favorisés sur le plan socio-économique, s'occupent fort peu de leur enfant; cherchant avant tout à la placer dans un centre spécialisé, ne lui rendant pas visite pendant ses séjours hospitaliers.

La scolarisation n'a pas été entreprise jusqu'à présent.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida relativement favorable sur le plan moteur, mais inquiétant sur le plan rénal et sévère sur le plan cérébral. L'hydrocéphalie valvée tardivement et l'attitude familiale de rejet s'intriquent pour rendre compte de la débilité importante, dont le comportement peu coopérant de l'enfant ne permet guère d'espérer l'amélioration.

OBSERVATION N° 53

DOSSIER 6426

Véronique VEN..., née le 7 novembre 1968, entre dans le service à l'âge

de 3 ans 1/2, le 10 février 1973, porteuse d'un Spina Bifida sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en S1 et S2, opéré au 11ème jour seulement et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

L'état moteur et orthopédique

Il n'existe aucun déficit paralytique mais le retard psychique n'a rendu possible la marche qu'à l'âge de 32 mois ; elle se fait depuis en talonnant avec des chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale et l'infection urinaire intermittente. La dernière U.I.V. ne montre aucune anomalie mais la cystographie révèle une grande vessie de lutte aux parois irrégulières, sans reflux. Une indication de principe d'urétérostomie cutanée a été posée, mais sans aucun caractère d'urgence, le bilan biologique restant très favorable avec une azotémie à 0,20 g/l et une concentration à 1030.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'hydrocéphalie s'est développée secondairement à la fermeture du Spina et a nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque au 3ème mois, l'enfant présentant alors une poussée d'hypertension intra-crânienne. Après l'intervention, on ne signale aucun incident, mais à l'entrée dans le service, le crâne est nettement hydrocéphalique, avec un surplomb frontal, un hypertélorisme et un P.C. augmenté : 51,5 cm à 27 mois (+ 2 D.S.).

En novembre 1972, à l'âge de 4 ans, l'enfant présente une nouvelle poussée d'hypertension intra-crânienne avec des troubles du comportement, des cris, des vomissements et un oedème papillaire au F.O., nécessitant son transfert urgent en milieu neuro-chirurgical. Le tube d'aval de la valve étant trop court, la dérivation est transformée en ventriculo-péritonéale.

On ne note par ailleurs ni manifestation comitiale ni trouble du tonus.

Les examens paracliniques traduisent l'atteinte cérébrale.

a) Les Rx montrent un crâne un peu grand mais sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. d'abord normal, a mis en évidence, en novembre 1972, lors de l'épisode hypertensif, un oedème papillaire très important avec stase veineuse. La turgescence veineuse disparaît rapidement, mais les papilles gardent des bords flous pendant trois mois, avant de redevenir tout à fait normales à partir d'avril 1973.

c) L'E.E.G. révélait, dès mars 1972, une organisation défectueuse de l'électrogénèse cérébrale sans signe de localisation (tracés mal synchronisés, polyrythmiques comportant surtout des activités de la bande de fréquence thêta, mais parfois aussi quelques bouffées alpha

à 10 cycles/seconde, et des rythmes rapides). Depuis, il s'est amélioré, avec des tracés un peu lents (activités thêta à 5-6 cycles/seconde, mais symétriques et synchrones) et quelques hypersynchronies acérées, mais sans grapho-élément paroxystique et sans anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est très sombre.

L'enfant présente de gros problèmes psycho-caractériels : enfant très versatile, volontiers opposante, avec des phases d'agressivité, refusant de répondre aux ordres simples, jetant ses jouets, etc... lors de son premier séjour.

Le placement dans un centre de débiles profonds a été suivi d'une amélioration des troubles caractériels, et l'enfant est à présent plus stable, plus sociable, coopérante à condition d'être fortement stimulée.

Le niveau des tests d'intelligence est toujours resté très bas :

- à l'âge de 27 mois, un Q.I. inchiffrable, l'enfant refusant de se prêter au test,

- à l'âge de 4 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 32, l'enfant étant considérée comme oligophrène et débile profond,

- à l'âge de 6 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 34.

Il y a donc eu quelques progrès permettant de maintenir le Q.I. à son niveau pour l'instant sans que l'espoir de récupération puisse être bien important.

La note sociale n'est guère optimiste.

Il s'agit d'un cas assez catastrophique puisque l'enfant a été abandonnée par sa famille où l'éthylisme régnait. Placements de pouponnière en hôpital, d'hôpital en centre spécialisé, etc... ce qui explique en partie les gros troubles caractériels observés en 1972, associés à un retard intellectuel majeur. Le placement récent dans un centre de débiles profonds où l'enfant a trouvé l'affection a permis d'atténuer ses troubles. Mais, congénitale sans doute vu le Q.I. très bas, et plus ou moins aggravée par les poussées d'hypertension intra-crânienne, l'atteinte organique fait porter un pronostic intellectuel sombre.

OBSERVATION N° 54

DOSSIER 6393

Ludovic TRI..., né le 26 février 1968, à terme après une grossesse normale, second enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 10 janvier 1972, porteur d'un Spina Bifida lombaire, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L2 et L1, opéré à la 48ème heure et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est sévère. Il existe une paraplégie flasque subtotale avec luxation de hanche ayant nécessité une ostéotomie fémorale gauche de dérotation en 1970 puis une reposition sanglante de la hanche gauche en juin 1972.

L'enfant n'a aucune autonomie motrice, la mise à la marche n'a pu être réalisée.

L'examen uronéphrologique n'est guère plus favorable. L'incontinence est totale, et les urines fréquemment infectées. L'U.I.V. ne montre aucune anomalie, mais la cystographie révèle une grande vessie de lutte, trabéculée, très déformée, sans reflux, mais avec un spasme du sphincter externe, et un résidu post-mictionnel. Le bilan biologique est, à l'entrée, normal avec azotémie à 0,20 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie est apparue dans les jours suivants la fermeture du Spina, et a nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque au 8ème jour. A l'entrée dans le service, le crâne est toujours nettement hydrocéphalique avec un P.C. excessif : 54 cm à 4 ans (+ 2 D.S.).

En juillet 1972, l'enfant présente une méningite associée à un épisode d'hypertension intra-crânienne avec un oedème papillaire au F.O. et une augmentation du P.C. passant de 54 à 56,5 cm (+ 4 D.S.), nécessitant sa mutation urgente en milieu neuro-chirurgical où la dérivation, obstruée, est transformée en ventriculo-péritonéale. En août, puis en septembre 1972, on observe une récurrence de la méningite et de l'hypertension intra-crânienne avec crises convulsives généralisées répétées et des irrégularités respiratoires. L'enfant décède le 15 octobre 1972 en neuro-chirurgie.

Les examens paracliniques traduisent les poussées hypertensives.

a) La Rx, qui montrait à l'entrée un crâne un peu grand avec des empreintes marquées uniquement en région postérieure, révèle en juillet 1972 une légère disjonction des sutures.

b) Le F.O. d'abord normal, révèle un oedème papillaire bilatéral très net en juillet 1972 au début de l'épisode hypertensif, persistant jusqu'au décès, avec, en septembre 1972, une flaque hémorragique sur le bord de la papille droite.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel est assez bon.

L'enfant, très sociable, se montre, avant le début des troubles hypertensifs et méningés, qui modifient son comportement, coopérant sous réserve de stimulation.

Le test psychologique pratiqué montre, à l'âge de 4 ans au Brunet-Lézine, un Q.I. de 72, donc un retard de développement psycho-moteur d'un an environ.

La note sociale est favorable, la famille, très coopérante, étant très attachée à l'enfant et s'occupant activement de lui.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez catastrophique avec des troubles moteurs et sphinctériens sévères, une hydrocéphalie valvée mais redevenant évolutive, une méningite sur matériel de dérivation, des manifestations comitiales, se terminant tragiquement par le décès de l'enfant. Son Q.I. relativement bien conservé, compte tenu de l'atteinte cérébrale, est à rapprocher de la bonne intégration familiale et du caractère coopérant, sous réserve de stimulation, de l'enfant.

OBSERVATION N° 55

DOSSIER 6503

Orlanda DAS..., née le 22 avril 1963, à terme après une grossesse normale, 3ème enfant d'une fratrie de six, entre dans le service à l'âge de 8 ans 1/2 le 15 octobre 1971, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en S1, opéré à 3 reprises, au Portugal : à 8 jours, 2 ans et 4 ans. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

L'état moteur et orthopédique est assez favorable : l'atteinte paralytique est modérée, aucun muscle n'étant coté à moins de 3. Les pieds, talus valgus, ont été opérés en 1972 (réanimation des triceps avec le J.A.).

La marche est libre, avec de simples chaussures orthopédiques anti-talus.

Sur le plan uronéphrologique : L'incontinence est totale, mais les urines restent le plus souvent stériles. L'U.I.V. est normale et la cystographie montre une vessie souple, sans reflux, sans résidu. Quant au bilan biologique, il ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,25 g/l, la concentration à 1036.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'existe pas d'hydrocéphalie, mais au contraire une microcéphalie avec un P.C. très insuffisant ne dépassant pas 47,5 cm à 8 ans 1/2 (- 3 D.S.), n'évoluant pas, puisqu'inchangé à 10 ans (- 4 D.S.).

On ne note ni manifestation comitiale, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni incoordination des mouvements.

Les examens paracliniques apportent peu de choses.

a) La Rx montre un crâne de petite taille, sans empreintes digitales, sans disjonction des sutures, mais avec des coronales visibles et à bords hypercondensés, en faveur de l'hypothèse d'une petite crânio-sténose.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. met en évidence des tracés symétriques, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel reste sub-normal.

L'enfant, très attentive, très appliquée, se montre coopérante sans qu'il soit besoin de la stimuler, participant activement à la vie du service.

Les examens psychologiques pratiqués ont montré :

à <u>8 ans 1/2</u> ,	au Wisc,	un <u>Q.I. à 79</u> ,
à <u>10 ans</u>	"	un <u>Q.I. à 79</u> .

En réalité, devant ces chiffres un peu bas, il faut tenir compte du vocabulaire faible et des connaissances générales peu importantes liées à l'acquisition récente du Français. Et si l'on observe la rapidité avec laquelle cette enfant a appris notre langue, il faut bien considérer son Q.I. comme sub-normal.

La note sociale est cependant très pessimiste.

Conditions socio-économiques très défavorables, logement étroit et peu confortable (F4 pour 8 personnes), rejet de cette enfant handicapée par son incontinence anale et vésicale : tout est réuni pour que le milieu familial n'apporte aucune stimulation et s'oppose à l'épanouissement intellectuel d'Orlanda.

La scolarisation, entreprise avec d'excellents résultats à l'hôpital, n'a pu être obtenue en milieu familial.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable puisque seul le retentissement sphinctérien est notable ; en l'absence d'hydrocéphalie, le Q.I. situé dans la zone d'intelligence normale médiocre doit être expliqué, semble-t-il, par le rejet familial d'une enfant d'origine étrangère. La coopération active dont elle fait preuve laisse espérer un comblement progressif de ce retard si la scolarisation peut enfin être entreprise en dehors de l'hôpital, ce qui paraît hélas bien difficile.

=====

Marie-Line MAR..., née le 28 août 1971, à terme après une grossesse troublée par un hydramnios et une présentation transversale, dernière enfant d'une fratrie de 4, entre dans le service à l'âge de 6 mois, le 24 février 1972, porteuse d'un Spina Bifida sacré, de niveaux S1 et S2, opéré. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan analytique moteur et orthopédique est excellent. L'enfant ne présente aucun déficit paralytique, le testing musculaire étant entièrement normal. L'absence d'acquisition de la marche à l'âge de 2 ans est imputable au seul retard psychique.

Sur le plan uronéphrologique : il n'en va pas de même. L'incontinence est totale, mais les urines restent stériles. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre un gros reflux bilatéral mais une vessie normale, sans image de sphincter externe, et il a été décidé d'attendre avant de réaliser une intervention anti-reflux. Le bilan biologique est satisfaisant avec une azotémie à 0,21 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'est jamais apparu d'hydrocéphalie ; une pneumo-encéphalographie pratiquée dans les premiers mois n'a pas révélé de dilatation ventriculaire, et depuis le P.C. est demeuré normal pour l'âge :

42 cm à 6 mois,

48 cm à 2 ans.

Mais l'enfant présente une dysmorphie faciale avec des oreilles basses, un nez en pied de marmite, un front olympien et une fontanelle large.

On ne note par contre ni manifestation comitiale, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques paraissent rassurants.

a) La Rx montre un crâne de volume normal, sans empreintes, avec des sutures un peu larges mais non disjointes.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. faisait apparaître à 6 mois, des tracés lents avec des activités delta à 2-3 cycles/seconde surchargées de fuseaux rapides mais sans anomalie paroxystique ou focalisée, puis, à 18 mois, un rythme de fond subalpha 7 cycles/seconde symétrique et synchrone, donc des tracés sensiblement normaux.

Le bilan psycho-caractériel est par contre franchement pathologique.

L'enfant, amorphe, atone, ne fait preuve d'aucune coopération, mais reste passive.

Les examens psychologiques ont confirmé cette impression montrant, à 6 mois, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 40, Q.I. retrouvé inchangé à 18 mois, correspondant à un retard considérable du développement psycho-moteur.

La note sociale n'est pas favorable.

Le milieu familial est très simple, les parents frustes, ne se rendant absolument pas compte de l'état physique de l'enfant. La mère, plus ou moins débile, est incapable de s'occuper de sa fille, de lui prodiguer des soins corrects. D'ailleurs, les parents semblent être moins attachés affectivement à cette enfant qu'à leurs trois fils, celle-ci ne faisant que de rares séjours au foyer.

Il est à noter un terrain familial très fertile en tares : mère débile moyenne, ayant fait plusieurs fausses-couches. Un frère de la mère est décédé à un an, porteur d'un bec-de-lièvre, d'une fissure palatine et de malformations cardiaques. Un autre de ses frères a cinq enfants nés prématurément au 7ème mois dont un avec une hydrocéphalie.

La scolarisation n'a pas été entreprise.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec de gros troubles sphinctériens mais sans atteinte motrice et sans hydrocéphalie ; le Q.I. est pourtant effondré à 40 environ. Cette détérioration intellectuelle paraissant indépendante du Spina lui-même et s'expliquant, au moins en partie, par un terrain familial de débilité mentale, un tel environnement ne pouvant qu'aggraver le déficit congénital.

OBSERVATION N° 57

DOSSIER 6373

Philippe VER..., né le 1er mars 1968, à terme après une grossesse normale, dernier enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 11 mai 1972, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, respectivement situés en L5 et S1, opéré au 7ème jour, et compliqué d'une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte paralytique est minime, essentiellement distale, touchant les muscles des pieds, cotés à 2. Les pieds bots ont été opérés à l'âge de 9 mois, mais il persiste une tendance à l'équinisme et au varus toujours prononcée, nécessitant le port de chaussures orthopédiques pour la marche qui s'effectue par ailleurs librement.

La tolérance uronéphrologique reste bonne : l'incontinence est sub-totale, mais les urines restent le plus souvent stériles. L'U.I.V. est normale de même que la cystographie et le bilan biologique, avec une azotémie à 0,30 g/l et une concentration à 1033.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant a présenté à l'âge de 2 mois une méningite à *Escherichia coli* considérée comme consécutive à une infection de la plaie opératoire, et dans les suites de laquelle est apparue une hydrocéphalie sans séméiologie hypertensive intra-crânienne, et qui n'a pas imposé la pose d'une valve de Holter.

A l'entrée dans le service, le crâne reste hydrocéphalique avec un P.C. excessif à 56 cm à 4 ans (+ 4 D.S.).

Il est signalé à l'âge d'un an une chute avec fracture du crâne. Par ailleurs, il n'existe ni comitialité, ni trouble de la coordination, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques n'apportent rien de nouveau.

a) La Rx montre un crâne de grand volume, mais sans empreintes et sans disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Sur le plan psycho-caractériel, l'enfant ne présente aucun problème notable, faisant preuve de coopération active dans tous les domaines.

L'examen psychologique pratiqué à l'âge de 4 ans a révélé une intelligence normale avec un Q.I. submoyen à 90 permettant d'envisager une scolarité normale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable avec essentiellement des troubles sphinctériens, une atteinte motrice très minime. Etant donné l'hydrocéphalie non valvée, consécutive de surcroît à une méningite, le maintien d'un Q.I. subnormal à 90 est assez surprenant.

Il laisse espérer un développement intellectuel ultérieur normal, l'enfant, parfaitement intégré dans sa famille, coopérant activement dans tous les domaines de la rééducation.

=====

OBSERVATION N° 58

DOSSIER 5516

Mohamed BEN..., né le 24 décembre 1960, à terme après une grossesse

normale, 2ème enfant d'une fratrie de six, entre dans le service à l'âge de 11 ans, le 30 décembre 1971, porteur d'un Spina Bifida dorsal haut, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en D2 et D6, opéré tardivement à l'âge de 11 ans, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Au point de vue moteur et orthopédique : l'histoire de ce Spina Bifida est pour le moins surprenante et inhabituelle : l'enfant fait ses premiers pas à 10 mois, marche vraiment à 16 mois et mène une vie normale jusqu'à l'âge de 11 ans, traînant un peu la jambe droite mais sans présenter de défaut moteur majeur. Mais, brusquement, à l'âge de 11 ans, s'installe une paraplégie flasco-spasmodique totale. C'est alors qu'est découvert et opéré le Spina dorsal haut jusque-là négligé.

A l'entrée, la paraplégie reste totale avec atteinte du tronc. La marche se fait en pendulaire avec un grand appareil, chaussures orthopédiques et cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence, d'abord très discrète, l'enfant restant sec 9 fois sur 10, s'est accentuée depuis janvier 1973 (enfant sec 2 fois sur 3), le besoin n'étant plus toujours ressenti. Cette aggravation a fait suspecter un processus évolutif médullaire : en fait, on a pratiqué, en août 1973, l'exérèse de lipomes épидурaux lombaires, sans que les troubles mictionnels se soient atténués, pas plus que la paraplégie. Les urines restent constamment stériles. L'U.I.V. est normale, en dehors d'une duplication bilatérale avec bifidité, et la cystographie révèle une vessie régulière, de bonne capacité, sans reflux. Le bilan biologique est favorable avec une azotémie à 0,19 g/l et une concentration à 1030.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'existe pas d'hydrocéphalie. Le faciès est strictement normal de même que le P.C. :

53,5 cm à 11 ans (N),
55 cm à 14 ans (N),

et l'enfant n'a présenté aucun épisode comitial, aucun signe d'hypertension intra-crânienne, aucun trouble de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques restent strictement normaux.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire sinon des veines un peu dilatées (aspect non pathologique).

c) L'E.E.G. met en évidence un rythme de fond alpha 9 cycles/seconde et quelques activités thêta, symétriques et synchrones, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée, et est donc normal.

Le bilan psycho-caractériel est très favorable.

L'enfant, tant à l'école, qu'en service ou en rééducation, s'intéresse à tout ce qu'on lui propose et se montre coopérant et actif.

Les examens psychologiques pratiqués ont montré :

- à l'âge de 12 ans, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 85, avec à l'échelle verbale un Q.I.v = 76 et à l'échelle de performance un Q.I.p = 96.
- à l'âge de 13 ans 1/2, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 95, avec toujours un décalage entre les deux échelles (Q.I.v = 79 ; Q.I.p = 113).

Il s'agit donc d'un enfant d'intelligence normale, les résultats moyens obtenus à l'échelle verbale étant probablement dûs à une déficience culturelle : l'enfant connaissait peu notre langue avant de venir se faire opérer en France.

La note sociale est satisfaisante.

Le milieu familial, bien que très simple, est très favorable au développement psycho-moteur de l'enfant qui y est parfaitement intégré. Mais la paraplégie totale et les troubles sphinctériens ne permettant plus une scolarisation normale, après une longue hospitalisation, l'enfant vient d'être placé dans un Centre de Réadaptation par le travail où il doit poursuivre sa scolarité.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dorsal, avec une paraplégie totale, d'apparition tardive et une incontinence partielle tendant à s'aggraver, mais sans hydrocéphalie ; le Q.I. normal, à mettre en rapport avec le comportement coopérant actif de l'enfant et la bonne intégration familiale, laisse espérer une bonne réinsertion sociale.

OBSERVATION N° 59

DOSSIER 6316

Christine COU..., née le 8 mars 1968 à terme après une grossesse normale, seule enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 12 février 1972, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L3 et S1, opéré à la naissance. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est plutôt bon. L'atteinte paralytique est minime, distale, intéressant seuls les muscles des pieds qui sont plats valgus, et talus à droite. Il existe par ailleurs un léger flexum de genoux bilatéral.

La marche se fait avec des chaussures orthopédiques et un appareil jambier sous condylien droit.

L'état uronéphrologique est beaucoup plus défavorable. L'incontinence est totale, mais l'infection urinaire reste exceptionnelle. L'U.I.V. est normale, à part de très petits signes de pyélonéphrite sur certains clichés, par contre la cystographie montre un gros reflux bilatéral avec une dilatation des uretères pelviens et lombaires mais pas de dilatation calicielle, et un début de spasme du sphincter externe.

Devant ces constatations, il a été fait en mars 1973, un anti-reflux bilatéral.

Le bilan biologique ne montre aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,30 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'existe pas d'hydrocéphalie, et l'enfant présente un faciès normal, avec, à 4 ans un P.C. à 49 cm (N).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques restent subnormaux.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est dans les limites de la normale à cet âge, puisque, à 4 ans, il révèle des activités thêta à 5-6 cycles/seconde, dans les deux régions postérieures, et quelques bouffées plus lentes dans les régions moyennes, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est discordant.

L'enfant, dans le service, se montre effacée, pleurnicharde et peu coopérante, mais cette attitude doit être mise sur le compte d'une mauvaise adaptation au milieu hospitalier chez une enfant issue d'un milieu familial où elle est surprotégée.

L'examen psychologique pratiqué montre, à l'âge de 4 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 116, confirmant l'impression clinique d'intelligence normale supérieure.

La note sociale apporte des éléments intéressants.

Les parents travaillent tous les deux, ce qui oblige l'enfant à être gardée par sa grand'mère. Ainsi, malgré des conditions socio-économiques excellentes, le milieu familial n'est tout de même pas idéal car l'enfant, acceptée, aimée, choyée, est surprotégée, ce qui explique son attitude très réservée dans le service où on lui demandait de se plier à la discipline de la rééducation vésicale.

La scolarité s'effectue normalement pour l'instant.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très favorable sauf au point de vue urinaire, mais atteinte motrice minime, pas d'hydrocéphalie, et intelligence normale supérieure (Q.I. = 116). Le comportement opposant observé dans le service est à rapprocher de la surprotection apportée en milieu familial.

OBSERVATION N° 60

DOSSIER 6282

Bruno FAI..., né le 22 août 1969 à terme après une grossesse troublée par une menace d'avortement au 2ème mois traitée par la Progestérone, dernier enfant d'une fratrie de six, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 30 décembre 1971, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en L5 et L4, opéré à la 24ème heure. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est de gravité moyenne.

La paraplégie est surtout distale, avec des pieds paralytiques, et asymétrique, prédominant à gauche. Une cure de pieds bots a été réalisée à l'âge d'un an, mais les déformations persistent : pied droit plat valgus, pied gauche varus ; il existe d'autre part un flexum avec subluxation de hanche gauche. La marche se fait à quatre temps avec un grand appareil, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique : Il a été pratiqué une sphinctérotomie externe à l'âge de 2 ans. Mais l'incontinence totale, avec infection urinaire exceptionnelle, U.I.V. normale mais la cystographie montrant une vessie de lutte avec une dilatation de l'urètre postérieur, toutes ces données ont imposé une reprise de la sphinctérotomie en septembre 1974.

Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation, il n'existe pas d'hydrocéphalie, le faciès étant absolument normal, sans même de dolichocéphalie, le P.C. étant, à 27 mois de 50,8 cm (+ 1 D.S.) passant à 51,5 cm (+ 1 D.S.) à 3 ans.

On ne note ni comitialité, ni épisode hypertensif intra-crânien, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques n'apportent rien.

a) La Rx montre un crâne de volume sensiblement normal, sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est normal, avec un rythme de fond subalpha 7-8 cycles/seconde dans les régions postérieures, sans anomalie focalisée, sans grapho-élément paroxystique.

Le bilan psycho-caractériel est excellent.

L'enfant se présente comme un adorable bambin, très joueur, très affectueux et sociable, avec une activité spontanée riche, et faisant preuve de coopération sous réserve toutefois de stimulation.

L'examen psychologique pratiqué en février 1972 montre, à l'âge de 2 ans 1/2, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 86, avec un retard de langage de 5 à 6 mois, traduisant un développement psychomoteur sensiblement normal, pouvant être aisément amélioré si une stimulation constante est apportée.

Le contexte social semble devoir permettre une telle évolution favorable puisque l'enfant est bien accepté par ses parents et qu'il est parfaitement intégré à la vie familiale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec des troubles moteurs et sphinctériens assez sévères, mais un état cérébral favorable : il n'existe pas d'hydrocéphalie, le Q.I. est subnormal à 86, le développement intellectuel de l'enfant étant favorisé par le comportement coopérant et par la bonne intégration familiale apportant les stimulations nécessaires à son épanouissement.

OBSERVATION N° 61

DOSSIER 6192

Yves MON..., né le 10 décembre 1956, à terme après une grossesse troublée par la survenue d'une rubéole chez la mère, aîné d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 15 ans, le 2 novembre 1971, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L4, opéré à la 2ème heure, et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte paralytique est modérée, distale, touchant essentiellement les pieds, nécessitant le port de chaussures orthopédiques pour la marche qui se fait, par ailleurs, librement.

La tolérance uronéphrologique est à suivre de près : l'incontinence est totale, mais les urines restent stériles. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre une vessie souple, de bonne capacité, avec une image manifeste de sphincter externe qui contraste avec l'absence de signes de lutte et de résidu. L'enfant est appareillé avec une poche de Davol. Le bilan biologique est favorable avec une azotémie à 0,29 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Au 2ème mois, l'enfant est opéré à la suite de l'apparition d'une hydrocéphalie, et l'intervention, avec pose d'une valve de Holter, et dérivation externe temporaire révèle l'existence d'une arachnoïdite. L'évolution n'est marquée par aucune scène hypertensive intra-crânienne, et l'hydrocéphalie semble stabilisée. L'enfant, à l'entrée dans le service, garde un faciès très évocateur avec un P.C. augmenté à 60 cm (+ 4 D.S.).

Il n'est signalé par ailleurs ni comitialité, ni troubles de la coordination des mouvements, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques n'apportent rien de nouveau.

a) La Rx montre un crâne de grand volume sans disjonction des sutures ni empreintes.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est normal avec un rythme de fond alpha 9 cycles/seconde, aucun grapho-élément paroxystique, aucune anomalie focalisée mais une participation thêta bien symétrique dans les régions moyennes.

Le bilan psycho-caractériel reste sensiblement normal.

Il s'agit d'un enfant un peu réservé de prime abord, ne présentant aucun trouble caractériel, et se montrant coopérant et actif.

L'examen psychologique montre un niveau intellectuel tout à fait satisfaisant puisqu'à 15 ans, à l'échelle de Wechsler, le Q.I. est à 112.

La note sociale est très favorable.

Tant sur le plan affectif que socio-économique, le milieu familial présente toutes les conditions favorables au développement psycho-moteur de l'enfant.

La scolarisation est entreprise par correspondance, mais ne présente aucune difficulté, l'enfant étant très consciencieux et la famille très coopérante.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable puisqu'il n'existe qu'une atteinte motrice minime et que seul le retentissement sphinctérien est notable. Sur le plan cérébral, on est heureusement surpris, malgré la survenue d'une arachnoïdite avec apparition secondaire d'une hydrocéphalie, valvée et bien stabilisée, de découvrir un Q.I. à 112, le développement intellectuel de cet enfant ayant été favorisé par son comportement coopérant actif et la parfaite intégration familiale qui a permis une scolarisation normale.

OBSERVATION N° 62

DOSSIER 6172

Mohamed KHE..., né le 9 janvier 1966, entre dans le service à l'âge de 5 ans 1/2, le 9 juillet 1971, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L1 et L2, non opéré (petite tumeur lombaire scléro-angiomateuse épidermique, sans érosion cutanée). Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est normal. Il n'y a pas de paralysies, pas de déformation et la marche se fait librement.

Sur le plan uronéphrologique, il n'en va pas de même : l'incontinence est totale, et l'enfant est appareillé avec une poche Davol.

L'infection urinaire reste intermittente. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre de petites irrégularités pariétales mais pas de reflux, pas d'image de sphincter externe. Quant au bilan biologique, s'il révèle une concentration à 1036, il montre aussi une azotémie s'élevant parfois à 0,50 - 0,60 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

L'enfant n'a jamais présenté d'hydrocéphalie et, à l'entrée dans le service, le faciès est strictement normal avec, à 5 ans 1/2, un P.C. à 51 cm (N), passant à 8 ans à 53,5 cm (N).

On ne note ni comitialité, ni troubles de coordination des mouvements, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne.

Les examens paracliniques restent négatifs.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. pratiqué à 5 ans 1/2, puis à 8 ans, est normal avec un rythme de fond alpha 8-9 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée.

Sur le plan psycho-caractériel, l'enfant ne présente aucun problème notable, se montrant coopérant et actif dans tous les domaines.

Il n'a pas été pratiqué d'examen psychologique complet, mais le développement intellectuel de l'enfant est strictement normal, et le Q.I. a été évalué à environ 100.

Le contexte social favorise cet éveil intellectuel, l'enfant étant parfaitement intégré au milieu familial et ayant la possibilité de suivre une scolarité normale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le seul retentissement est d'ordre urologique ; l'enfant a une intelligence normale, ce qu'il faut sans doute rapprocher de l'absence d'hydrocéphalie, mais aussi de l'excellente intégration familiale et de la coopération active de l'enfant.

OBSERVATION N° 63

DOSSIER 6336

Joëlle MED..., née le 27 février 1965, à terme, par le siège, après une grossesse normale, 4ème enfant d'une fratrie de 5, entre dans le service à l'âge de 5 ans 1/2 le 8 octobre 1970, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L3, opéré au 15ème jour. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est sévère. Il existe une paraplégie flasque subtotale avec d'importantes déformations dont les plus importantes et les plus gênantes sont un flexum de hanches et une scoliose lombaire de 47°.

La marche se fait en pendulaire avec un grand appareillage, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique, la tolérance est bonne, mais l'incontinence totale ; l'infection urinaire reste exceptionnelle. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre une vessie régulière, mais de petite capacité, sans reflux, sans image de sphincter externe et sans résidu. Le bilan biologique ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,26 g/l).

En raison de l'importance de l'incontinence, il est envisagé de pratiquer une urétérostomie cutanée.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'existe pas d'hydrocéphalie mais l'enfant présente une dolichocéphalie notable avec un P.C. subnormal ne dépassant pas :

51,5 cm à 5 ans 1/2 (+ 1 D.S.),
52,8 cm à 8 ans (+ 1 D.S.),
53 cm à 9 ans (+ 1 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques n'apportent rien.

a) La Rx montre un crâne un peu étroit sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel est favorable.

L'enfant souriante, très active, se montre coopérante, sous réserve de stimulation aussi bien en service qu'à l'école ou en rééducation.

Les examens psychologiques pratiqués ont montré :

- à 7 ans, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 87,
- à 9 ans, " " un Q.I. à 88,

avec un important décalage entre les épreuves verbales, faibles (Q.I.v = 70), et les épreuves pratiques nettement meilleures (Q.I.p = 110), traduisant une intelligence subnormale de type pratique et concret.

- à 10 ans, toujours au Wisc, un Q.I. à 96,

avec d'étonnants progrès sur le plan verbal (Q.I.v = 92), réduisant l'écart entre les deux échelles (Q.I.p = 102).

La note sociale est cependant très péjorative.

Le milieu familial, tant par les mauvaises conditions socio-économiques, que par la carence affective, n'est absolument pas favorable au développement psycho-moteur de l'enfant. Du fait de son rejet total, elle est placée en permanence dans un centre spécialisé qui a bien voulu l'accepter et où elle suit une scolarisation somme toute assez satisfaisante, étant en CMI à 9 ans.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec des troubles moteurs et sphinctériens très sévères, mais sans hydrocéphalie ; le Q.I. subnormal à 88,

avec une intelligence de type pratique et concret, laisse espérer une orientation professionnelle favorable, le rejet familial imposant de toute façon un placement en centre spécialisé où l'enfant doit trouver les stimulations nécessaires à son développement intellectuel. Le dernier bilan ne peut que renforcer cette conviction : mieux vaut un bon placement qu'un mauvais milieu familial. Grâce à la scolarisation ainsi entreprise, l'efficiencia intellectuelle ne cesse de progresser pour atteindre un niveau très satisfaisant (96) avec comblement des lacunes accumulées dans le passé !

=====

OBSERVATION N° 64

DOSSIER 6015

Nathalie XUE..., née le 20 avril 1967, au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, aînée de deux enfants, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 1er avril 1971, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaires respectivement situés en L5 et S2, opéré au 2ème jour. Il n'y a pas d'hydrocéphalie évidente.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : il n'existe aucun déficit paralytique, la marche est normale et se fait librement.

La tolérance uronéphrologique est bonne. Le seul problème de l'enfant réside dans une incontinence totale, avec des infections urinaires fréquentes. L'U.I.V. est normale. La cystographie montre une grande vessie souple, sans reflux. Le bilan biologique est normal avec une azotémie à 0,29 g/l et une concentration à 1027. Sans qu'il y ait urgence, l'indication d'urétérostomie cutanée est posée pour l'avenir.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une dérivation, avec pose d'une valve de Holter a dû être pratiquée à l'âge d'un mois. Il n'existe pas actuellement d'hydrocéphalie décelable, la morphologie crânio-faciale est absolument normale, et le P.C. est même nettement insuffisant pour l'âge :

- 47 cm à 4 ans (- 2 D.S.),
- 47,5 cm à 7 ans (- 2 D.S.).

On ne note ni comitialité ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques semblent témoigner d'une poussée hypertensive initiale.

- a) La Rx montre un crâne plutôt de petit volume, avec de minimes

empreintes digitales et une très légère disjonction des sutures, mais n'évoluant pas d'un cliché à l'autre.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est sensiblement normal pour l'âge de l'enfant, avec à 4 ans un rythme de fond thêta 4-5 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone et, dans les régions moyennes, des activités rapides à 8 cycles/seconde.

Le bilan psycho-caractériel reste tout à fait normal.

Cette enfant, très gaie, très vive, spontanée, éveillée et épanouie, se montre coopérante et active dans tous les domaines.

Les bilans psychologiques pratiqués ont montré :

- à l'âge de 4 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 96,
- à l'âge de 6 ans, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 107,

avec homogénéité entre les épreuves verbales (Q.I.v = 111) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 102) traduisant une intelligence normale, plutôt de type verbal, abstrait.

Le contexte social s'avère très favorable.

Le milieu familial, d'une grande simplicité, n'en permet pas moins l'épanouissement de l'enfant en lui apportant un excellent climat affectif. Les parents se montrent en effet très compréhensifs et coopérants et intègrent pleinement leur fillette à la vie du foyer.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable, avec uniquement des troubles sphinctériens, sans troubles moteurs, sans hydrocéphalie et avec un Q.I. à 107, ce bon développement intellectuel étant sans doute favorisé par une scolarisation normale, le comportement coopérant actif de l'enfant et la bonne intégration familiale.

OBSERVATION N° 65

DOSSIER 6091

Thierry TAV..., né le 11 décembre 1962, à terme après une grossesse normale, aîné de 3 enfants, entre dans le service à l'âge de 7 ans 1/2, le 21 septembre 1970, porteur d'un Spina Bifida dorsal bas, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en D11 et D12, opéré à un an. Il n'existe pas d'hydrocéphalie évidente.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est sévère. Il existe une paraplégie totale, avec un flexum des genoux, des pieds équins et une scoliose lombaire. Mais, la rééducation a sans doute été précoce et suivie puisque l'enfant a une très bonne autonomie de marche, appareillé, avec un grand appareil, des chaussures orthopédiques et des cannes canadiennes.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale, mais l'enfant utilise une poche de Burnett qui donne toute satisfaction. Les urines restent stériles en l'absence de tout traitement anti-infectieux. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une vessie souple, régulière, sans reflux mais avec une petite image de sphincter externe.

Le bilan biologique ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,22 g/l, la concentration à 1038.

A noter une cystostomie pratiquée à l'âge de 7 ans.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il n'a pas été pratiqué de dérivation, et l'enfant ne présente pas un crâne d'hydrocéphale net mais plutôt une dolichocéphalie avec un P.C. peu excessif atteignant 54 cm à 7 ans 1/2 (+ 1 D.S.) et 55 cm à 12 ans (+ 1 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques n'apportent pas d'éléments nouveaux.

a) La Rx montre un crâne avec un grand axe antéro-postérieur, sans empreintes digitales, ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne révèle sur un rythme de fond alpha 8 cycles/seconde dans les régions postérieures, et thêta à 6-7 cycles/seconde dans les régions moyennes, ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel n'est pas excellent.

Il s'agit d'un enfant toujours distrait qui, lors de son arrivée se montrait totalement passif, puis est devenu peu à peu plus coopérant mais à condition d'être toujours stimulé.

Les examens psychologiques ont montré :

- à 8 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 75,
- à 9 ans, au Wisc, un Q.I. à 75,
- à 11 ans, " un Q.I. à 76,

avec homogénéité entre les épreuves verbales (Q.I.v = 76) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 80). Si le niveau intellectuel reste stable, les troubles caractériels, eux, s'atténuent, l'enfant devenant moins émotif, moins désesparé, plus épanoui et surtout plus appliqué.

Le contexte social se révèle excellent, tant par les conditions économiques qu'affectives. En effet, si le père se montre un peu faible avec son fils, la mère fait preuve de fermeté et est bien décidée à aider son enfant à s'intégrer parfaitement dans un cycle de vie normal. Elle a aussi obtenu son admission dans un collège ordinaire où, bien accepté, il poursuit sa scolarité.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère sur les plans moteurs et sphinctériens ; en l'absence d'hydrocéphalie, le Q.I. moyen à 76 doit sans doute être expliqué par les troubles caractériels qu'a longtemps présentés l'enfant. La bonne prise en charge familiale et la scolarisation doivent permettre un meilleur développement intellectuel chez cet enfant qui fait désormais preuve de coopération s'il reçoit des stimulations suffisantes.

=====

OBSERVATION N° 66

DOSSIER 6124

Martine GIA..., née le 21 décembre 1963 à terme après une grossesse normale, 2ème enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 7 ans 1/2, le 8 juillet 1971, porteuse d'un Spina Bifida, de niveau supérieur situé en D12, opéré à la 48ème heure, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique n'est pas trop sévère. L'atteinte paralytique est modérée, très distale, touchant presque exclusivement les pieds qui sont plats valgus, nécessitant le port de chaussures orthopédiques pour la marche qui se fait par ailleurs librement, l'enfant ayant une totale autonomie.

L'état uronéphrologique est lui aussi relativement favorable. L'incontinence n'est que partielle, surtout nocturne, car l'enfant ressent les besoins mictionnels et reste sèche dans la journée. Les urines sont stériles. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre une vessie souple, sans reflux, sans résidu. Le bilan biologique est normal avec une azotémie à 0,40 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Une hydrocéphalie, d'apparition ultérieure à la fermeture du Spina, a nécessité la pose d'une valve de Holter, au 5ème mois, avec une dérivation ventriculo-atriale, puis s'est stabilisée l'enfant présentant à son entrée dans le service, à 7 ans 1/2 un P.C. subnormal à 51 cm (N), mais un faciès un peu mongoloïde.

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques apportent un élément qui ne surprend pas trop vu le faciès.

a) La Rx montre un crâne de volume normal sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. met en évidence des tracés mal organisés pour l'âge, avec alternance des rythmes rapides et d'ondes lentes à 3-4 cycles/seconde, sur l'ensemble des deux hémisphères, sans grapho-éléments paroxystiques ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est au contraire très rassurant.

Il s'agit d'une enfant très ouverte, très vive, bavarde, coopérante, active.

Le test psychologique pratiqué montre un décalage important, à l'échelle de Wechsler entre les épreuves verbales (Q.I.v = 111) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 88) révélant ainsi une intelligence normale, plutôt de type abstrait, verbal, et sans doute, au point de vue caractériel, un terrain anxieux.

Il n'existe aucun problème particulier sur le plan social, l'enfant étant parfaitement acceptée par sa famille.

La scolarisation est effectuée dans une classe de handicapés moteurs où, à 7 ans, l'enfant suit un cours élémentaire 1ère année.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très favorable avec des troubles moteurs modérés (autonomie de marche), sphinctériens minimes (continence diurne), une hydrocéphalie valvée très bien compensée et un Q.I. normal sans doute expliqué par le comportement coopérant actif de l'enfant et sa bonne intégration familiale.

OBSERVATION N° 67

DOSSIER 6086

Salah AZA..., né le 23 décembre 1970 à terme, après une grossesse nor-

male, dernier enfant d'une fratrie de huit, entre dans le service à l'âge de 4 mois, le 23 avril 1971, porteur d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en D12 et S3, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est excellent : il n'existe pratiquement pas de déficit musculaire, ce qui permet d'espérer une marche normale et libre.

Sur le plan uronéphrologique même impression favorable : pour autant que l'âge permette d'en juger, il ne semble pas exister d'incontinence, l'enfant faisant de bonnes mictions et restant souvent sec. Par contre, les urines sont souvent infectées. L'U.I.V. et la cystographie sont normales. Il n'existe aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,20 g/l).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une dérivation ventriculo-cardiaque a été effectuée à la naissance, sans précision sur l'état à ce moment, et semble avoir été très utile, car à 4 mois, si le P.C. est sensiblement normal (44 cm soit + 2 D.S.), la grande fontanelle mesure 10 cm de long et le crâne reste très dolichocéphale.

Les examens paracliniques semblent refléter des antécédents d'hypertension intra-crânienne.

a) Les Rx confirment une importante dolichocéphalie, sans empreintes mais révèlent une légère disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne montre ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée, mais un rythme de fond thêta à 4 cycles/seconde, ample, bilatéral et symétrique, normal pour l'âge de l'enfant.

Le bilan psycho-caractériel paraît très bon.

A 4 mois, il est difficile d'apprécier le comportement d'un enfant, mais le contact avec ce bébé, éveillé et souriant, est très bon et la mimique expressive. Au Brunet-Lézine, l'enfant obtient un Q.I. à 100, c'est-à-dire un développement psycho-moteur tout à fait normal, ne laissant prévoir aucun problème psychique pour l'avenir.

La note sociale est, par contre, plutôt défavorable.

Les conditions socio-économiques, en effet très mauvaises (père manoeuvre, 10 personnes vivant dans un F5) laissent peu de temps aux parents pour s'occuper sérieusement de leur enfant. Cependant, si l'intégration familiale arrive à se faire normalement, le développement

psycho-moteur doit s'effectuer sans problèmes. Les troubles étant très discrets, on s'efforcera donc de laisser l'enfant en milieu familial.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida à priori très favorable, sans troubles moteurs, avec une atteinte sphinctérienne modérée ; la dérivation ventriculo-atriale a été effectuée à titre systématique, mais on suspecte une reprise de l'hypertension intra-crânienne. On apprend, en effet, par la suite, que l'enfant est décédé à 27 mois sans avoir d'autres précisions à ce sujet.

OBSERVATION N° 68

DOSSIER 5544

Patrick PAY..., né le 17 janvier 1956, par césarienne, au 10ème mois d'une grossesse troublée par des crises de paludisme et des métrorragies, dernier enfant d'une fratrie de six, entre dans le service à l'âge de 12 ans 1/2, le 19 juillet 1968, porteur d'un Spina Bifida occulta opéré à l'âge de 8 ans, à l'occasion d'une érosion hémorragique, probablement sur un revêtement angiomateux. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'enfant ne présente aucun déficit paralytique, et marche librement.

Le bilan uronéphrologique est relativement favorable. L'incontinence est relative, l'enfant restant souvent sec, et l'emploi du clamp à verge donne d'excellents résultats. Les urines sont le plus souvent stériles. L'U.I.V. ne montre aucun signe de pyélonéphrite, aucune dilatation des voies urinaires supérieures, mais une bifidité du bassinet droit. La cystographie révèle une grande vessie souple, sans reflux. Il n'y a aucun signe biologique d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

On note l'absence d'hydrocéphalie et même de dolichocéphalie, l'enfant présentant un faciès entièrement normal avec un P.C. normal pour l'âge : 54 cm à 12 ans 1/2. Il faut signaler une fracture du crâne, par chute, à l'âge de 3 ans, ne laissant aucune séquelle. Il n'existe ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni trouble du tonus, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques restent négatifs.

a) La Rx montre un crâne de volume normal, sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel est discordant.

Cet enfant cependant intelligent et vif, s'est montré durant son séjour hospitalier d'une passivité totale, ne faisant rien en classe ni en rééducation vésicale, semblant contester ainsi sa situation et l'éloignement familial.

Les examens psychologiques ont confirmé le bon niveau intellectuel, avec, à 12 ans un Q.I. = 109, à l'échelle de Wechsler, montrant également un sentiment de frustration, l'enfant ressentant d'autant plus son handicap (incontinence anale et vésicale) qu'il est indéniablement intelligent...

La note sociale rend compte du comportement.

Le milieu familial, bien que très favorable sur le plan socio-économique, est directement responsable des troubles caractériels présentés dans le service : pour raison de travail, les parents obligés de partir à l'étranger, ont laissé leur enfant à l'hôpital plus d'une année durant, et celui-ci s'est senti abandonné, rejeté.

Ce "rejet" familial, même temporaire, a été très néfaste sur le plan scolaire, l'enfant refusant de travailler. Mais après réintégration familiale, une scolarité normale et régulière devait être reprise afin de combler les lacunes scolaires, affirmer et épanouir sa personnalité, avant d'envisager une orientation à caractère professionnel.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très favorable avec des troubles sphinctériens minimes, sans troubles moteurs, sans hydrocéphalie, avec un Q.I. normal, dont le comportement passif, voire opposant, lié à un sentiment de rejet familial temporaire doit laisser place à une coopération active dès le retour au foyer.

OBSERVATION N° 69

DOSSIER 5561

François MAY..., né le 26 septembre 1963, à terme après une grossesse normale, second enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 6 ans, le 12 juillet 1969, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L5, opéré à la 24ème heure. Il n'y a pas d'hydrocéphalie évidente.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est plutôt favorable : l'atteinte paralytique est modérée, essentiellement distale, avec un flexum de hanches, un flexum de genoux, un pied plat valgus droit et un pied varus gauche. Mais l'enfant a une totale autonomie : la marche se fait librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale, mais les urines restent toujours stériles. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une vessie souple, de bonne capacité, sans reflux, sans résidu. Le bilan biologique ne décèle aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,10 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation, il n'existe ni hydrocéphalie, ni dolichocéphalie nette, l'enfant présentant un faciès normal avec un P.C. ne dépassant pas :

50,8 cm à 6 ans (- 1 D.S.),
51 cm à 6 ans 1/2.

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques ne sont cependant pas entièrement négatifs.

a) La Rx montre un crâne de taille normale sans signes d'hypertension intra-crânienne.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. qui, à l'âge de 6 ans, restait dans les limites de la normale avec une simple labilité d'hyperpnée, révèle, un an plus tard, sur un fond de tracé normal, avec un rythme alpha 9 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone, la présence d'un foyer irritatif temporal antérieur droit avec de fréquentes décharges de pointes ondes.

Le bilan psycho-caractériel reste tout à fait favorable.

Cet enfant, avec qui le contact est excellent, très vif, très ouvert, se montre coopérant et actif dans tous les domaines.

Les bilans psychologiques ont montré :

- à 6 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 106,
- à 7 ans, " un Q.I. à 111,

donc une intelligence normale, légèrement supérieure à la moyenne, de type pratique plus qu'abstrait, sans problème psychologique particulier.

La note sociale est excellente.

Le milieu familial, tant par les conditions socio-économiques, que par l'excellente intégration de l'enfant à la vie du foyer, présente toutes les garanties d'un développement psycho-moteur harmonieux.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable avec des troubles moteurs modérés, une incontinence totale appareillée par pénilex, sans hydrocéphalie, et avec un Q.I. normal. Le comportement coopérant actif de l'enfant, son excellente intégration familiale, et le début de la scolarisation permettaient d'espérer une bonne insertion sociale.

OBSERVATION N° 70

DOSSIER 5592

Pierre-Louis PON..., né le 7 novembre 1964, second enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 2 novembre 1968, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, respectivement situés en L5 et S1, ulcéré, opéré à la 24ème heure. Il n'y a pas d'hydrocéphalie évidente.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte est essentiellement distale, avec des pieds paralytiques, mais touche aussi les muscles des hanches, avec un déséquilibre luxant à gauche, ayant nécessité la réalisation d'une ostéotomie de varisation avec transplantation du psoas.

La marche se fait librement avec des chaussures orthopédiques et un corset stagnara corrigeant une importante scoliose dorsale évolutive, justifiable ultérieurement d'une réduction par Harrington.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale, et malgré une rééducation vésicale prolongée, aucun progrès n'est enregistré. Il a été décidé de poursuivre l'emploi du clamp à verge, bien supporté, avant de prendre la décision d'une dérivation.

Les urines sont le plus souvent stériles. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une vessie souple, de bonne capacité, sans reflux, sans diverticules. Il n'y a aucun signe biologique d'insuffisance rénale.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il n'a pas été pratiqué de dérivation ventriculo-atriale ou péritonéale, car il n'est pas apparu d'hydrocéphalie. Le P.C. reste subnormal :

- 52,5 cm à 4 ans (+ 1 D.S.),
- 53 cm à 6 ans (+ 1 D.S.).

Il existe, par contre, une dolichocéphalie nette avec un crâne aplati latéralement.

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de coordination des mouvements, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques confirment cette impression favorable.

a) La Rx montre un crâne haut et aplati latéralement sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Sur le plan psycho-caractériel, il n'existe aucun problème notable.

L'enfant, gai, éveillé, se montre coopérant et très actif que ce soit en service, à l'école ou en rééducation.

L'examen psychologique a montré, à l'âge de 5 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 131, confirmant l'impression clinique d'intelligence non seulement normale mais supérieure à la moyenne, très vive chez un enfant brillant, sans problèmes psychologiques particuliers.

La note sociale se révèle très heureuse.

Le milieu familial, tant sur le plan socio-économique qu'affectif, présente toutes les conditions favorables au développement psycho-moteur de l'enfant qui est parfaitement intégré à la cellule familiale et n'est hospitalisé que pour la réalisation des interventions orthopédiques, des bilans médicaux ou d'une rééducation intensive, étant ensuite chaleureusement accueilli au foyer.

La scolarisation a ainsi pu être entreprise grâce à la coopération des parents qui ont fini par trouver pour leur enfant une classe normale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec des troubles orthopédiques et sphinctériens assez importants, mais sans hydrocéphalie ; le Q.I. particulièrement brillant à 131, le comportement coopérant actif, l'excellente intégration familiale et la scolarisation normale, font envisager favorablement l'avenir de cet enfant.

=====

OBSERVATION N° 71

DOSSIER 5884

Hervé BRE..., né le 19 février 1966, à terme après une grossesse normale, 3ème enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 30 mai 1970, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L4 et S1, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie valvée et bien compensée actuellement.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte paralytique est minime, distale, avec des pieds talus valgus. L'autonomie est totale, et l'enfant marche librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale, mais les urines restent presque toujours stériles. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une vessie régulière, de bonne capacité, sans signes de lutte, mais un reflux gauche sans retentissement ascendant et surtout une image de sphincter externe avec un résidu, faisant envisager l'indication d'une sphinctérotomie. Le bilan biologique ne montre aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,25 g/l, concentration à 1028).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une dérivation ventriculo-cardiaque a été mise en place dans les premiers jours pour hydrocéphalie débutante, mais a dû être enlevée au 5e mois en raison de phénomènes infectieux. Depuis, malgré l'absence de valve, l'hydrocéphalie reste bien compensée et l'enfant présente un net surplomb orbitaire et un P.C. toujours excessif :

- 53 cm à 4 ans (+ 1 D.S.),
- 54 cm à 5 ans (+ 2 D.S.),
- 55 cm à 8 ans (+ 2 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques restent subnormaux.

a) La Rx montre un crâne un peu augmenté de volume, avec une petite bosse bregmatique, mais sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle pas d'anomalie, en dehors de l'existence de tortuosités vasculaires interprétées comme congénitales non évolutives.

c) L'E.E.G. est sensiblement normal avec, sur les derniers tracés, un rythme de fond alpha 8-9 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone, avec participation thêta dans les deux régions moyennes, sans grapho-éléments paroxystiques, sans anomalie focalisée.

Sur le plan psycho-caractériel, existent des troubles importants.

L'enfant a un comportement très cyclothymique, tantôt opposant, tantôt souriant, coopérant, alliant à une attitude très affectueuse un langage devenant de plus en plus ordurier au fil des ans.

Les examens psychologiques ont montré, de 4 à 7 ans, un Q.I. d'une grande stabilité, restant au termann-Merril, à 68, c'est-à-dire dans la zone de débilité légère, avec une grande labilité de l'attention, une instabilité majeure et un comportement extrêmement ludique.

A l'âge de 8 ans, on note une brutale détérioration intellectuelle avec, au Wisc, une chute du Q.I. à 57 (avec homogénéité entre les épreuves verbales Q.I.v = 60 et les épreuves pratiques Q.I.p = 62) avec un verbalisme révélant un profond sentiment de frustration expliquant les troubles caractériels.

La note sociale rend compte de cette régression.

Si les conditions socio-économiques sont bonnes, le milieu familial n'en demeure pas moins extrêmement néfaste au développement psychomoteur de l'enfant. Les parents le rejettent totalement, refusent de s'en occuper et cherchent placement sur placement. L'enfant souffre profondément de ce rejet, et réagit par l'emploi d'un vocabulaire très imagé et un comportement le plus souvent très opposant.

La scolarisation vient enfin d'être entreprise de façon suivie, l'enfant étant placé dans un I.M.P. et l'on espère que la conjonction de la psychothérapie et de la scolarisation permettront une amélioration des troubles caractériels et du Q.I.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida à priori favorable avec des troubles moteurs minimes, une incontinence totale mais sans retentissement ascendant, une hydrocéphalie bien compensée malgré le retrait de la dérivation.

Par contre, un rejet familial total provoque de graves troubles caractériels avec un comportement opposant et une régression intellectuelle progressive, le Q.I. actuel à 57 ayant motivé un placement en I.M.P. ; la psychothérapie suivie reste le seul espoir permettant d'envisager une bonne réinsertion sociale ultérieure.

OBSERVATION N° 72

DOSSIER 5509

Robert LUG..., né le 10 août 1968, au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, second enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 10 mois, le 26 juin 1969, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, situés en L2, opéré à la 24ème heure, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : la paraplégie est très sévère, mais compte tenu de l'âge de l'enfant, les possibilités fonctionnelles n'ont pu être fixées, la marche n'étant bien sûr pas acquise.

Sur le plan uronéphrologique : le degré de continence n'a pas été précisé, les radiographies urinaires n'ont pu être réalisées. Les urines sont stériles ; il n'existe aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,24 g/l).

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Une valve de Holter, avec dérivation ventriculo-cardiaque, a été posée à l'âge de un mois 1/2 pour stabiliser l'hydrocéphalie évolutive, secondaire à la fermeture du Spina. A l'entrée dans le service, le P.C. est peu excessif (46 cm à 10 mois N) et le crâne nettement dolichocéphale.

Au cours de son séjour, l'enfant a présenté une septicémie à staphylocoque doré pathogène développée à partir du matériel de dérivation, ce qui a motivé son transfert en milieu neuro-chirurgical où l'enfant est décédé à l'âge de 15 mois.

Les examens paracliniques n'ont pas apporté d'élément nouveau.

a) La Rx montre un crâne à grand axe antéro-postérieur, sans empreintes, ni disjonction des sutures.

b) Les F.O. successifs ont mis en évidence des papilles sans oedème ni atrophie, même lors de l'épisode septicémique, qui ne s'est pas accompagné d'hypertension intra-crânienne.

c) L'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel est resté irréalisable.

Etant donné l'état général catastrophique de l'enfant, aucun examen psychologique n'a été pratiqué.

La note sociale

Le milieu familial, simple, un peu fruste, semblait assez favorable au développement psycho-moteur de l'enfant qui était bien accepté, mais n'a malheureusement pas pu profiter souvent de l'atmosphère familiale.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère par son retentissement moteur et sphinctérien et plus encore par la précarité de l'état cérébral puisque l'apparition d'une hydrocéphalie a nécessité la pose d'une valve de Holter et d'une dérivation ventriculo-cardiaque et que ce matériel a été le point de départ d'une septicémie dont l'issue a été fatale.

=====

OBSERVATION N° 73

DOSSIER 5496

Jocelyne THI..., née le 31 décembre 1954 à terme après une grossesse normale, seconde enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 14 ans, le 8 janvier 1969, porteuse d'un Spina Bifida de

niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L5 et S2, opéré à la naissance. L'hydrocéphalie, si elle existe, est minime et n'a pas été valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte paralytique est minime, essentiellement distale, permettant une autonomie normale, la marche se faisant avec des chaussures orthopédiques et des appareils jambiers sous condyliens.

Sur le plan uronéphrologique. L'incontinence est très modérée, l'enfant restant sèche trois fois sur quatre. Les urines sont le plus souvent stériles. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une grande vessie souple, sans reflux. Le bilan biologique ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,39 g/l).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation, le faciès est subnormal avec tout de même un P.C. un peu excessif mais stable : 56 cm depuis l'âge de 14 ans (+ 1 1/2 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques restent subnormaux.

a) La Rx montre un crâne normal sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. révélait essentiellement en 1969 et 1970, des rythmes de la bande de fréquence thêta 6-7 cycles/seconde et dans les régions postérieures quelques séquences rares alpha 9 cycles/seconde, donc des tracés un peu trop lents mais sans anomalie focalisée, puis s'est normalisé en 1971.

Sur le plan psycho-caractériel

Cette jeune fille, parfaitement adaptée au service, à l'aise, agréable et souriante, se montre coopérante et active dans tous les domaines.

Les examens psychologiques successifs ont montré :

- à 14 ans, au NEMI, un Q.I. à 69,
- à 15, 16 et 17 ans, au Wisc, un Q.I. à 80,

avec un décalage net entre les épreuves verbales (Q.I.v = 77) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 86), traduisant donc un retard intellectuel discret, mais laissant espérer la possibilité d'un apprentissage.

La note sociale ne révèle aucun problème particulier. En effet, si le milieu familial est modeste, l'enfant s'y trouve assez bien intégrée et les parents, âgés, de santé délicate, pas très dynamiques, font de leur mieux pour s'occuper de leur fille et lui assurer un avenir qui ne soit pas trop sombre. Après son dernier séjour hospitalier, ils ont réussi à la faire admettre dans un centre d'apprentissage.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable puisque le retentissement moteur et urologique est minime et qu'il n'existe ni hydrocéphalie, ni manifestation neurologique d'origine centrale. La bonne intégration familiale et le comportement coopérant actif de l'enfant ont permis l'élévation du niveau intellectuel jusqu'à une zone subnormale et cette jeune fille est à présent sur le point d'entrer dans la vie active.

=====

OBSERVATION N° 74

DOSSIER 5479

Pierrette MON..., née le 26 juillet 1954, à terme après une grossesse normale, seule enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 14 ans, le 20 juin 1968 porteuse d'un Spina Bifida sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en S1 et S2, opéré à la 24ème heure, sans hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : l'atteinte paralytique est pratiquement inexistante, nulle à gauche, touchant les seuls muscles du pied à droite, pourtant cotés au moins à 3, avec un pied creux varus corrigé par arthrodèse et tarsectomie. L'autonomie est totale et la marche se fait librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique. La continence est régulièrement de deux heures, parfois plus, l'enfant sentant le besoin et se levant la nuit pour uriner. L'infection urinaire n'est qu'intermittente. L'U.I.V., normale par ailleurs, montre une bifidité droite et une bifidité pyélique gauche. La cystographie montre une vessie de bonne capacité, régulière, sans résidu, sans reflux. Le bilan biologique ne décèle aucun signe d'insuffisance rénale (azotémie à 0,22 g/l).

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'a pas été pratiqué de dérivation car n'est apparue ni hydrocéphalie nette, ni scène clinique d'hypertension intra-crânienne. Bien que

le crâne soit un peu arrondi avec un strabisme discret, le P.C. reste peu excessif, ne dépassant pas 57 cm à 14 ans (+ 2 D.S.) et 57,5 cm à 18 ans (+ 1,5 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni troubles du tonus, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques n'apportent rien.

a) La Rx montre un crâne normal, avec des coronales un peu hypercalcifiées, sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. ne décèle sur un rythme de fond alpha 9 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone, ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est favorable.

Cette jeune fille, vive, gaie, ouverte, se montre coopérante et active dans tous les domaines.

Les examens psychologiques ont montré :

- à 14 ans, au NEMI, un Q.I. à 86,

- à 16 ans, " un Q.I. à 89,

c'est-à-dire une intelligence normale médiocre, avec un retard intellectuel de l'ordre de 2 ans, mais sans aucun problème psychologique.

La note sociale n'est pas mauvaise.

L'enfant vit dans un milieu social assez fruste, et il est certain que les parents n'ont pas très bien compris les problèmes qu'engendrait un Spina Bifida. Mais ils ont très bien intégré leur fille à la vie du foyer et lui ont apporté, à défaut d'instruction, toute leur affection.

La scolarisation a été entreprise, dans une classe normale, mais n'a pas été très intensive, l'enfant n'étant pas très stimulée en dehors de l'école.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très favorable puisque les troubles moteurs et sphinctériens sont minimes, et qu'il n'existe pas d'hydrocéphalie. Le petit retard intellectuel, malgré le comportement coopérant actif de l'enfant, doit être rapproché d'un milieu familial assez défavorisé sur le plan socio-culturel. Il n'exclut pas une bonne intégration sociale et depuis son dernier séjour, cette jeune fille s'est mariée.

=====

Marie-Line SLO..., née le 13 septembre 1969, à terme après une grossesse troublée par la survenue d'une rubéole au 2ème mois, dernière enfant d'une fratrie de 4, entre dans le service à l'âge de 4 mois, le 29 janvier 1970, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L3, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est assez sévère. La paraplégie est incomplète, l'atteinte prédominant au niveau des pieds (plats valgus, paralytiques, corrigés par arthrodèse bilatérale en 1971), et de la loge postérieure des membres inférieurs. Une subluxation bilatérale de hanches a nécessité, en 1973, la réalisation d'ostéotomies de dérotation et varisation. La marche se fait avec des chaussures orthopédiques, des cannes Leroy et des jambières articulées aux genoux.

Sur le plan uronéphrologique : il existe une relative continence, l'enfant restant sèche deux fois sur trois ; les urines ne sont qu'inconstamment infectées. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre une vessie régulière, de bonne capacité, sans reflux ni résidu. Le bilan biologique est favorable avec une azotémie à 0,24 g/l et une concentration à 1030, de sorte qu'il a été décidé de poursuivre le traitement conservateur.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Après la fermeture du Spina, une hydrocéphalie s'est rapidement développée et a nécessité, dès les premiers jours, la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque. A l'entrée dans le service, au 4ème mois, le crâne reste nettement hydrocéphalique avec un P.C. très excessif (47,5 cm soit + 6 D.S.), une asymétrie faciale importante de la bouche et du nez, et une dysgénésie du pavillon de l'oreille gauche. Une reprise évolutive de l'hydrocéphalie, avec une augmentation du P.C., atteignant 54 cm au 16ème mois (+ 5 D.S.), a nécessité une reprise opératoire avec pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale droite, amenant la stabilisation (P.C. à 55 cm à 4 ans 1/2, soit + 4 D.S.). Il faut noter qu'il n'y a pas eu de séméiologie hypertensive intra-crânienne concomitante.

On ne signale ni comitialité, ni troubles de la coordination des mouvements, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques sont assez pauvres d'enseignement.

a) La Rx montre un crâne de très grand volume, sans disjonction des sutures, sans empreintes digitales mais avec une selle turcique très ouverte.

b) Le F.O. a toujours été normal.

c) L'E.E.G. ne décèle, sur un rythme de fond subalpha 7-8 cycles/seconde, symétrique et synchrone, avec participation thêta dans les régions moyennes, ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel apporte des éléments dissociés.

Ce bébé éveillé, souriant, à la mimique gracieuse, est devenu une petite fille sauvage, craintive, ne parlant pas aux adultes, restant renfermée et passive à son entrée dans le service, ne coopérant ensuite que fortement stimulée.

Les examens psychologiques successifs sont plus optimistes que ne le laissaient prévoir les dysmorphies.

- à 5 mois, au Brunet-Lézine, un Q.I. voisin de 100,
- à 2 ans 1/2, au Termann-Merril, un Q.I. à 90,
- à 4 ans, " un Q.I. à 95.

En somme, une intelligence normale, le minime retard étant en rapport avec un vocabulaire très pauvre, souvent bétifiant.

La note sociale est bonne sans être parfaite.

Les conditions socio-économiques sont favorables, les parents acceptent leur enfant, s'occupent d'elle, l'intègrent parfaitement à la vie familiale, mais se montrent surprotecteurs ; ce qui explique et le vocabulaire bétifiant et l'attitude craintive, renfermée de l'enfant hors du foyer.

La scolarisation a été commencée au jardin d'enfants.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable sur les plans moteurs et urologiques, plus sévère sur le plan cérébral, une hydrocéphalie considérable ayant nécessité la pose de dérivations successivement ventriculo-cardiaque et ventriculo-péritonéale ; le Q.I. est pourtant subnormal à 95, et il convient de souligner, pour mieux comprendre ce développement intellectuel heureux, la parfaite intégration familiale, le comportement souvent passif de l'enfant dans le service étant lié à une surprotection parentale.

OBSERVATION N° 76

DOSSIER 5541

Patrick DES..., né le 21 mai 1965, à terme après une grossesse normale seul enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 24 juillet 1969, porteur d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux

et médullaire situés en L3, opéré à la 8ème heure, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : il existe une paraplégie subtotale légèrement asymétrique, tous les muscles du membre inférieur gauche étant cotés à 0 alors que certains muscles, notamment le grand fessier, sont cotés à 2 à gauche. La marche se fait avec un grand appareil, des cannes canadiennes et des chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence reste très importante malgré les efforts de rééducation vésicale, l'enfant étant toujours très mouillé, deux fois sur trois en moyenne. L'infection urinaire est exceptionnelle. L'U.I.V. est normale, la cystographie montre une vessie souple, sans reflux ni résidu. Les examens biologiques ne révèlent aucun signe d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,26 g/l, la concentration à 1032.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Le développement d'une hydrocéphalie dans les jours suivant la fermeture du Spina a nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque au 10ème jour. A l'entrée dans le service, à l'âge de 4 ans, l'hydrocéphalie est parfaitement compensée, l'enfant présentant un faciès normal, avec un P.C. non excessif (52 cm) et le demeurant par la suite (53 cm à 8 ans).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de la coordination des mouvements.

Les examens paracliniques apportent peu de renseignements.

a) La Rx montre un crâne normal sans empreintes digitales ni disjonction des sutures, les empreintes vasculaires notées à 4 et 5 ans disparaissant ensuite.

b) Le F.O. a toujours été normal.

c) L'E.E.G., révélant à 5 ans des tracés un peu lents dans leur ensemble (activités lentes thêta à 4-5 cycles/seconde, bilatérales et symétriques) mais sans grapho-élément paroxystique, s'est ensuite normalisé, avec un rythme de fond alpha 10 cycles/seconde, les activités thêta se localisant aux régions moyennes.

Le bilan psycho-caractériel est excellent.

Cet enfant, particulièrement gai et ouvert, consciencieux, attentif, se montre coopérant et actif aussi bien en rééducation que dans le service ou à l'école. Les bilans psychologiques successifs ont montré :

- à 4 ans, au NEMI, un Q.I. à 130,
- à 7 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 137,
- à 9 ans, au Wisc, un Q.I. à 132,

donc une intelligence très vive, supérieure à la normale, l'enfant ne

présentant aucun problème particulier, son équilibre affectif étant parfait.

La note sociale est extrêmement favorable.

Les parents, père éducateur spécialisé, mère institutrice, se sont toujours occupés de leur enfant avec une extrême attention et il est certain que le milieu familial a permis un développement intellectuel excellent, l'enfant recevant chez lui une instruction intensive.

La scolarisation s'effectue normalement, l'enfant suivant, à 9 ans, un C.M.2, sans la moindre difficulté.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida avec une paraplégie sévère, des troubles sphinctériens importants, une hydrocéphalie valvée parfaitement compensée et pourtant un niveau intellectuel supérieur à la moyenne (Q.I. à 137) qu'il faut sans doute expliquer par une scolarisation normale, le comportement coopérant actif de l'enfant et surtout la parfaite intégration familiale.

OBSERVATION N° 77

DOSSIER 6322

Dominique KHE..., née le 7 juillet 1967 au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, 4ème enfant d'une fratrie de 5 dont le 2ème est mort-né, entre dans le service à l'âge de 5 ans, le 24 février 1972, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs situés en S1, opéré à l'âge de 3 ans seulement (ablation d'une tumeur lipomateuse extra-arachnoïdienne et fermeture du Spina). Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est assez satisfaisant.

Les paralysies portent uniquement du côté droit et spécialement sur le triceps entraînant un pied droit talus qui a été corrigé par réanimation du triceps avec le jambier antérieur en février 1972. L'autonomie est normale, la marche se faisant librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence reste sévère, l'enfant étant mouillée en moyenne 2 fois sur 3 ; les urines sont très souvent infectées. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une vessie de bonne capacité, sans reflux mais avec une paroi de lutte. Le bilan biologique ne révèle pas d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,30 g/l, la concentration à 1028. Une dérivation a été proposée, mais sans urgence.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Une dérivation ne s'est pas montrée nécessaire car il ne s'est pas développé d'hydrocéphalie. L'enfant présente un faciès normal, mais avec un P.C. très insuffisant :

46,5 cm à 4 ans 1/2 (- 3 D.S.),
47,5 cm à 7 ans (- 3 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques sont sensiblement négatifs.

a) La Rx montre un crâne de petit volume sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est normal, avec un rythme de fond alpha 9 cycles/seconde ample, symétrique et synchrone, une participation thêta dans les deux régions moyennes, sans aucune focalisation.

Le bilan psycho-caractériel reste favorable.

Cette fillette, attentive, appliquée, se montre coopérante et active dans tous les domaines.

Les examens psychologiques successifs ont montré :

- à 4 ans 1/2, au Termann-Merril, un Q.I. à 86,
- à 5 ans 1/2, " un Q.I. à 90,
- à 6 ans 1/2, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 96,

avec un décalage net entre les épreuves verbales (Q.I.v = 85) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 107), ce qui traduit une intelligence normale, de type pratique et concret, l'enfant comblant progressivement son très faible retard et ne présentant aucun problème dans son développement psychologique.

La note sociale est dans l'ensemble plutôt satisfaisante.

L'enfant est parfaitement intégrée au milieu familial, mais les conditions socio-économiques du foyer ne sont guère favorables, et si les parents ne manquent pas de bonne volonté, ils ne savent pourtant pas apporter à leur enfant les soins nécessaires.

La scolarisation s'effectue en milieu normal, sans problèmes.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez favorable avec des troubles moteurs minimes, sans aucune urgence urologique ; l'absence d'hydrocéphalie, l'intelligence normale de type concret, pratique avec un Q.I. à 96, la scolarité normale, laissant espérer une bonne intégration sociale étant donné le comportement coopérant actif de l'enfant et la bonne volonté familiale.

=====

Magali CIC..., née le 9 septembre 1969, par césarienne au 8ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, dernière enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 5 ans, le 4 septembre 1974, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L4, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique : il existe une paraplégie très sévère, seuls restant bons le quadriceps et les adducteurs. Une luxation bilatérale des hanches a été corrigée par reposition sanglante en 1971 et une cure de pieds bots a été pratiquée en août 1974. La marche se fait pour l'instant avec un petit cadre, des chaussures orthopédiques et des jambières rigides.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale, les urines sont très infectées, l'U.I.V. ne montre aucune anomalie des voies urinaires supérieures et la cystographie révèle une vessie petite mais régulière sans reflux, avec une bonne perméabilité cervico-urétrale. Le bilan biologique reste favorable : l'azotémie est à 0,26 g/l et la concentration à 1028. Il n'est pas envisagé pour l'instant de dérivation.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie débutante a nécessité la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque dans les premiers mois. Depuis, elle est restée bien compensée, le P.C., à l'entrée dans le service, étant de 52,5 cm à 5 ans (+ 2 D.S.), avec une asymétrie crânio-faciale prononcée.

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques apportent une petite précision.

a) La Rx confirme l'asymétrie notée cliniquement avec un hémicrâne droit plus développé que le gauche, sans signes d'hypertension intra-crânienne. Elle découvre aussi une crâniosténose, les coronales s'avérant invisibles.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. montrant des activités polyrythmiques thêta 6-7 cycles/seconde et subalpha 8 cycles/seconde, sensiblement symétriques sur les deux hémisphères, sans grapho-élément paroxystique et sans anomalie focalisée, est normal.

Le bilan psycho-caractériel est un peu moins bon qu'on ne s'y attendait.

L'enfant, vive, gaie, ouverte, se montre appliquée, coopérante mais sous réserve de stimulation.

L'examen psychologique montre, à 5 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 78, c'est-à-dire un retard intellectuel de l'ordre de 13 mois, peu important, en rapport avec les multiples hospitalisations de l'enfant, et qui devrait pouvoir être rattrapé.

En fait, un an plus tard, on ne note aucune progression et le Q.I. a tendance à baisser légèrement : 76 à 6 ans. On est un peu déçu par cette enfant capricieuse, gâtée, peu habituée à l'effort et dont la coopération initiale ne reste que très relative. Peut-être faut-il voir là le résultat des interférences un peu expansives d'une marraine au trop grand coeur.

La note sociale est, à ce détail près, excellente.

Le milieu familial est très favorable, aussi bien sur le plan socio-économique qu'affectif, l'enfant étant acceptée, aimée et intégrée à la vie du foyer, les parents s'occupant d'elle autant qu'ils le peuvent.

La scolarisation vient d'être amorcée en milieu hospitalier, l'enfant bénéficiant du jardin d'enfants depuis quelques mois.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez sévère sur les plans moteur et urologique, avec une hydrocéphalie valvée bien compensée et une très grosse asymétrie crânio-faciale. Le Q.I. n'est que relativement favorable à 78, mais le début de scolarisation, l'excellente atmosphère familiale et le caractère coopérant de l'enfant permettent d'espérer malgré tout un comblement de ce faible retard intellectuel si une stimulation constante continue d'être apportée.

OBSERVATION N° 79

DOSSIER 5971

Marie-Christine BEA..., née le 27 juillet 1965 au 10ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, 3ème enfant d'une fratrie de 6, entre dans le service à l'âge de 5 ans, le 7 juillet 1970, porteuse d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, respectivement situés en L5 et S1, opéré au 13ème jour ; il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique

Les troubles sont très minimes, les paralysies restant pratiquement limitées au pied gauche. L'autonomie est totale, la marche se faisant avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est totale, mais les urines restent le plus souvent stériles. L'U.I.V. est normale ; la cystographie montre une vessie souple, sans reflux, sans signes de lutte. Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,31 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation, il n'existe pas d'hydrocéphalie et l'enfant présente un faciès normal, avec un P.C. sans excès pour l'âge : 49,5 cm à 5 ans (N) et 51 cm à 9 ans (N).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques confirment cette impression favorable.

a) Les Rx montrent un crâne de volume normal, sans empreintes ni disjonction des sutures, mais des veinosités excessives.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. a toujours été normal, avec, sur le dernier tracé, un rythme de fond alpha 9 cycles/seconde dans les régions postérieures, et dans les régions moyennes de très importantes activités thêta à 5 cycles/seconde, sans anomalie paroxystique ni focalisée.

Le bilan psycho-caractériel est un peu discordant.

Cette fillette agréable, souriante, ne se montre coopérante que si elle est motivée, nécessitant ainsi une stimulation constante que ce soit en rééducation, dans le service ou à l'école.

Les examens psychologiques successifs ont révélé :

- à 5 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 67,
- à 7 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 80,
- à 8 ans, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 82,
- à 9 ans, " " un Q.I. à 76,

avec homogénéité entre les épreuves verbales (Q.I.v = 80) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 76), traduisant une intelligence normale médiocre ; le retard intellectuel, qui avait tendance à se combler progressivement, s'accentue à nouveau, l'enfant n'étant absolument pas motivée sur le plan scolaire en milieu familial.

La note sociale est, en effet, très sombre.

Tout d'abord carence familiale majeure, les parents rejetant cette enfant, ne cherchant qu'à la placer de-ci de-là, et ne lui prodiguant aucun des soins nécessaires. Les mauvaises conditions économiques noircissent encore un peu plus ce tableau familial.

Par ailleurs, si la scolarisation a pu être entreprise en milieu normal, les autres élèves ignorent totalement cette fillette, l'instituteur ne l'accepte qu'à contre-cœur, et tout ce contexte explique la dégradation du Q.I. à laquelle on ne trouve pas de base organique évidente.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida à priori favorable, puisque avec des troubles moteurs très minimes, une incontinence sans retentissement ascendant et sans hydrocéphalie, mais le Q.I. reste médiocre, l'enfant ne coopérant que si elle est stimulée et le milieu familial, très déficient ne lui apportant aucune motivation.

OBSERVATION N° 80

DOSSIER 6540

Jean-Marc GIO..., né le 11 octobre 1964, à terme après une grossesse normale, aîné d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 8 ans le 16 novembre 1972, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L4 et S1, opéré. Il n'y a pas d'hydrocéphalie évidente.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est plutôt favorable.

L'atteinte paralytique est minime, essentiellement distale, avec des pieds varus équins corrigés par une double arthrodèse, un allongement du T.A., du J.P. et une transposition du J.A. à droite.

La marche se fait librement, en triple flexion des membres inférieurs, le tronc incliné en avant, avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence est modérée, l'enfant ne se mouillant qu'une fois sur trois en moyenne, et ressentant le besoin d'uriner. Les urines restent le plus souvent stériles. L'U.I.V. montre une très légère dilatation urétérale prédominant à gauche, et la cystographie révèle une vessie souple et de bonne capacité qui commence à se créneler un peu. Le bilan biologique est favorable avec une azotémie à 0,20 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Malgré l'absence de dérivation systématique, il ne s'est pas développé d'hydrocéphalie et l'enfant présente, à l'entrée, un faciès normal, sans dolichocéphalie, mais avec un P.C. insuffisant ne dépassant pas 50 cm à 8 ans (- 2 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques confirment cette impression favorable avec tout de même quelques petites réserves.

a) La Rx montre un crâne normal sans empreintes digitales ni disjonction des sutures, mais avec une selle turcique un peu élargie.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. traduit une labilité de l'électrogénèse sans autre anomalie à retenir : activité subalpha 7-8 cycles/seconde, symétriques et synchrones sur les deux hémisphères, avec participation thêta abondante dans les deux régions moyennes et, à plusieurs reprises, des bouffées lentes hypersynchrones et angulaires de très brèves durées.

Le bilan psycho-caractériel n'est pas non plus tout à fait normal.

Cet enfant, vif, ouvert, n'a qu'une attention très labile, se montre, dans le service, très instable, présentant de brusques sautes d'humeur, ne coopérant qu'occasionnellement si l'envie lui en prend et à condition d'être stimulé.

L'examen psychologique a montré, à 8 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 80, donc un niveau intellectuel se situant dans la zone d'intelligence normale faible avec une attention très labile. Le comportement "bébé" s'accorde d'ailleurs assez bien avec certains problèmes affectifs qui font que l'enfant s'identifiait plus facilement à un tout-petit. Le dernier test a traduit une légère amélioration des troubles caractériels, la situation conflictuelle avec le frère cadet semblant en voie de résolution, et, par là-même, le Q.I. a marqué une petite progression passant à 85 à 10 ans.

La note sociale est peu favorable à l'épanouissement de l'enfant.

En effet, si la situation économique du foyer ne pose pas de gros problèmes, l'environnement affectif est pour le moins défaillant. Les parents acceptent ce garçon handicapé, mais préfèrent avec ostentation son frère plus jeune, le considérant supérieur en toute chose.

Ainsi se crée, chez l'aîné, un sentiment de frustration, d'infériorité, qu'il essaie de compenser par des bouffées d'agressivité.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida à priori très favorable puisque le triple retentissement moteur, urinaire et cérébral est des plus modestes. Il n'existe, en particulier, ni hydrocéphalie, ni séméiologie neurologique d'origine centrale, le développement intellectuel se situe dans la zone normale un peu faible et on peut penser que le léger déficit du Q.I. est imputable avant tout aux mauvaises conditions affectives familiales ayant créé d'importants troubles caractériels chez cet enfant, même en tenant compte des petites anomalies électro-encéphalographiques.

=====

OBSERVATION N° 81

DOSSIER 5269

Camille NOV..., née le 1er juin 1964, à terme après une grossesse nor-

male, premier enfant d'une fratrie de trois, entre dans le service à l'âge de 4 ans, le 4 juillet 1968, porteuse d'un Spina Bifida sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, situés en S1, opéré à la naissance. Il n'y a pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est assez favorable : il n'existe qu'un minimum de paralysies au niveau, des péroniers, avec tout de même de grosses déformations, des pieds varus équinés ayant nécessité une correction chirurgicale. La marche se fait librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique : l'incontinence totale, les infections urinaires à répétition, l'existence d'un reflux bilatéral sur la cystographie, ont fait pratiquer à l'âge de 6 ans une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne. Le bilan biologique est à la limite de la normale, l'azotémie s'élevant à 0,46 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Pas de dérivation ventriculaire, car il ne s'est pas développé d'hydrocéphalie ; si le faciès est entièrement normal, le P.C. est plutôt insuffisant :

- 48 cm à 4 ans (- 1 1/2 D.S.),
- 48,5 cm à 6 ans (- 1 1/2 D.S.).

On ne note ni comitialité, ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni troubles du tonus.

Il existe, par contre, des troubles de la coordination des mouvements fins avec de petits tremblements au niveau des mains.

Les examens paracliniques ne mettent en évidence aucune anomalie.

a) La Rx montre un crâne de volume normal, sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. fait apparaître un rythme de fond thêta 6-7 cycles/seconde bilatéral et symétrique, avec interférence d'ondes lentes en région postérieure mais sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée.

Sur le plan psycho-caractériel

Les différents examens psychologiques ont montré, à 4 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 80, puis à 6 ans, toujours au Termann-Merril, un Q.I. à 72, ce retard intellectuel étant à relier à de gros troubles de l'articulation et de la latéralisation.

Cette enfant vive, au regard pétillant, semblant à priori d'intelligence normale, ne fait preuve de coopération aussi bien en service qu'en rééducation, qu'à condition d'être fortement stimulée.

Le contexte social est très favorable.

Les parents très compréhensifs s'occupent très bien de leur fille, lui apportant tous les soins nécessaires, mais ayant peut-être un peu tendance à la surprotéger, ce qui explique le besoin constant de stimulation présenté par l'enfant.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement est essentiellement urologique, l'enfant ne présentant que peu de troubles moteurs, et l'étude de l'état cérébral ne révélant aucune anomalie ; dans ces conditions, le petit retard intellectuel noté (Q.I. à 72) semble devoir être surtout expliqué par la surprotection familiale ne répondant pas au besoin constant de stimulation de l'enfant.

OBSERVATION N° 82

DOSSIER 5400

Yannick RIG..., né le 28 juin 1964, à terme après une grossesse normale, dernier enfant d'une fratrie de six dont le 5ème présente une luxation congénitale des hanches, entre dans le service à l'âge de 4 ans 1/2, le 22 février 1969, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L3 et D7, opéré à la 5ème heure, et compliqué d'hydrocéphalie latente non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est très sévère. Il existe une paraplégie flasque totale remontant en D7 et une très grosse scoliose à convexité gauche avec retentissement respiratoire.

L'enfant ne présente pas la moindre autonomie, il ne tient pas assis seul et la mise à la marche n'a pu être envisagée.

Sur le plan uronéphrologique : la continence demeure relative, l'enfant pouvant parfois rester sec des heures durant, mais les urines sont fréquemment infectées et les radiographies rendent compte du caractère rebelle de cette infection. L'U.I.V. montre une dilatation urétérale et pyélique bilatérale prédominant à gauche, et la cystographie révèle d'une part une image diverticulaire isolée à droite, d'autre part un résidu important confirmé cliniquement. Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,24 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il faut retenir l'existence de troubles du tonus, avec contractures diffuses, et de mouvements involontaires choréiformes, ainsi que la

survenue, à l'âge de 2 ans, de crises comitiales à séméiologie clinique atypique : malaises durant au moins une 1/2 heure avec une brusque hypotonie (chute de la tête en avant), une pâleur importante et des sueurs froides.

Mais le point essentiel réside dans la survenue d'un épisode hypertensif intra-crânien aigu en novembre 1969 ayant nécessité la mutation urgente de l'enfant dans un service neuro-chirurgical. Après ventriculographie, a été pratiquée une ouverture de la lame sus-optique. Les résultats précoces de l'intervention semblaient favorables mais l'enfant a présenté brusquement, en janvier 1970, des troubles respiratoires ayant entraîné le décès sans signe prémonitoire.

Les examens paracliniques

Si, d'après le faciès et le P.C. normal pour l'âge (46,5 cm à 3 mois, 52 cm à 4 ans 1/2), on ne pouvait affirmer l'hydrocéphalie, ils en apportent cependant l'évidence :

a) Les Rx du crâne montraient une importante accentuation des empreintes digitales, une disjonction de la coronale et une ouverture de la selle turcique.

b) Le F.O. révéla d'abord de petites lésions d'atrophie optique, puis un oedème papillaire bilatéral lors de l'épisode clinique d'hypertension intra-crânienne.

c) L'E.E.G. traduisait, en dehors d'une immaturation corticale importante, une irritabilité plus marquée de l'hémisphère droit, avec présence de très rares grapho-éléments irritatifs en région moyenne droite.

Et surtout la ventriculographie, pratiquée pour la première fois en décembre 1966, puis répétée en 1969, a montré une hydrocéphalie interne, l'épreuve au colorant permettant de conclure également à un obstacle au passage du liquide céphalo-rachidien vers les espaces sous-arachnoïdiens de la région rachidienne, cet ensemble de faits orientant vers l'hypothèse d'une obstruction au niveau de la fosse postérieure.

L'autopsie a confirmé l'existence d'une malformation d'Arnold-Chiari avec, de plus, une énorme hydromyélie cervicale.

Sur le plan psycho-caractériel

Le comportement de l'enfant se caractérisait par une atonie fréquente ne cédant que sous l'effet d'une stimulation intense.

Les différents examens psychologiques ont toujours indiqué un Q.I. voisin de 50 (53 au Brunet-Lézine à 5 ans) ne s'expliquant pas uniquement par la paraplégie, mais traduisant une insuffisance intellectuelle globale.

Sur le plan social, il faut noter un milieu familial très modeste mais très attaché à l'enfant qui n'a survécu dans les premiers mois que grâce aux soins d'une mère constamment attentive. Les parents, volontiers surprotecteurs, faisaient de gros efforts pour se dégager de cette attitude et les relations dans la fratrie étaient excellentes.

La scolarisation n'a pas pu être entreprise.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida catastrophique, avec des troubles moteurs et urologiques majeurs. Une hydrocéphalie interne dépistée à un an par ventriculographie n'a cependant pas été traitée en raison de l'état général précaire dans les premières années. Une poussée évolutive à l'âge de 5 ans 1/2 a imposé à ce moment une ouverture de la lame sus-optique, mais l'issue a été fatale par troubles bulbaires.

Les troubles du tonus avec crises de contracture et brusque hypotonie, les mouvements choréiformes associés et la débilité (Q.I. à 50) semblent bien devoir s'expliquer ici par une encéphalose hypertensive mal tolérée.

OBSERVATION N° 83

DOSSIER 6092

Serge BAR..., né le 7 janvier 1968, à terme après une grossesse normale, premier enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 3 ans, le 13 mai 1971, porteur d'un Spina Bifida lombo-sacré, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L5 et S2, opéré à la naissance, et compliqué avec hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique reste favorable.

Les troubles apparaissent comme très minimes, l'atteinte paralytique portant essentiellement sur les triceps. L'enfant a une autonomie totale et la marche se fait librement avec de simples chaussures orthopédiques corrigeant les pieds talus valgus.

Sur le plan uronéphrologique, l'incontinence est totale et les urines fréquemment infectées. L'U.I.V. révèle une minime dilatation urétérale droite et la cystographie montre une vessie souple et régulière, sans reflux, sans résidu. Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale (concentration à 1039, azotémie à 0,40 g/l). L'enfant est convenablement appareillé avec un pénilex et il n'est pas envisagé, pour l'instant, d'intervention de dérivation.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il faut noter l'existence d'une hydrocéphalie, avec un P.C. nettement excessif : 55,5 cm à 3 ans (+ 4 D.S.) mais stabilisée sans dérivation. L'enfant n'a jamais présenté de séméiologie hypertensive intra-crânienne. A l'âge de 6 mois, survient une méningite pneumococcique laissant comme séquelles une hémiplégie infantile qui se traduit essentiellement par une mauvaise utilisation du membre supérieur droit.

Les examens paracliniques confirment l'hydrocéphalie et témoignent de sa non-évolutivité.

a) La Rx montre un crâne de grand volume mais sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est normal avec, à 3 ans, un rythme de fond thêta à 6 cycles/seconde, ample, symétrique et synchrone sur les deux hémisphères, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée malgré l'hémiplégie.

Sur le plan psycho-caractériel, l'enfant présente, par contre, de gros troubles. Il se montre coléreux, opposant, et fait preuve d'une grande instabilité et d'un manque d'attention constant.

Les examens psychologiques successifs ont indiqué :

- à 3 ans, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 80,
- à 5 ans, au Termann Merrill, un Q.I. à 74,
- à 6 ans, " un Q.I. à 65,

cette diminution progressive de l'efficacité intellectuelle est expliquée en partie par la non-scolarisation de l'enfant en milieu familial.

La note sociale, du moins à ce point de vue, n'est pourtant pas défavorable.

A priori, les parents ne présentent aucune réaction de rejet vis-à-vis de cet enfant, assurent tous les soins nécessaires et évitent au maximum les hospitalisations. Par contre, ils se trouvent dans l'impossibilité de scolariser l'enfant qui est refusé dans l'établissement local et pour lequel il est difficile de trouver un placement.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement moteur et urologique est peu sévère. L'état cérébral est moins favorable puisqu'il existe une hydrocéphalie non valvée, mais stabilisée et que l'enfant a présenté une méningite pneumococcique laissant comme séquelles une hémiplégie infantile fruste. Malgré un bon milieu familial et un Q.I. initial restant à 80 malgré les atteintes organiques, on assiste à une lente dégradation. Rien ne démontrant une reprise évolutive de l'hydrocéphalie, le recul semble lié au refus de l'enfant en milieu scolaire normal, en raison de ses troubles caractériels, ce qui le transforme peu à peu en débile léger...

=====

OBSERVATION N° 84

DOSSIER 5794

Noura SAD..., née le 7 février 1969, à terme après une grossesse gémel-

laire par ailleurs normale (la soeur jumelle étant indemne de toute malformation) entre dans le service à l'âge d'un an le 26 février 1970, porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire, respectivement situés en S1 et S2, opéré au 7ème jour, et compliqué d'hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique, l'atteinte est des plus minimes, tous les muscles étant cotés au moins à 4, et si l'enfant n'avait toujours pas acquis la marche à l'âge de 3 ans c'était, en dehors de toute paraplégie, en raison d'un Q.I. effondré.

Le bilan uronéphrologique est beaucoup plus réservé.

L'incontinence est totale, les infections urinaires à répétition et les constatations d'un reflux bilatéral avec dilatation urétérale gauche sur la cystographie, ont fait pratiquer un juillet et septembre 1970 des interventions anti-reflux. Le dernier bilan radiologique est normal, en dehors de l'existence d'une duplicité rénale droite révélée par l'U.I.V. Il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,27 g/l.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'enfant a développé une hydrocéphalie après fermeture du Spina Bifida et une valve de Holter a été mise en place, avec dérivation ventriculo-atriale, à l'âge de 4 mois, amenant la stabilisation. Le P.C. reste ensuite sensiblement normal : atteignant 45 cm à un an (N) et 48 cm à 3 ans (- 1 D.S.).

Il faut noter d'autre part une hypotonie diffuse des mouvements athétosiques du membre supérieur droit et la survenue de crises comitiales généralisées.

Les examens paracliniques ont été d'un grand secours pour suivre l'évolution de l'état cérébral. En effet :

a) La Rx a toujours montré un crâne de volume normal mais sans empreintes ni disjonction des sutures.

Par contre,

b) Le F.O. a révélé l'existence d'un oedème papillaire bilatéral en mai 1973, en l'absence de tout signe clinique d'hypertension intra-crânienne et a conduit à pratiquer une encéphalographie gazeuse. Celle-ci a décelé une malformation d'Arnold-Chiari associée.

Une intervention de décompression a été nécessaire pour stopper le processus hypertensif.

c) L'E.E.G. n'a jamais traduit d'anomalie caractéristique, mais les tracés demeurent un peu lents et non réactifs, avec une activité de fond thêta 5 cycles/seconde, répartie à peu près uniformément sur les deux hémisphères.

Sur le plan psycho-caractériel, l'élément dominant est l'indifférence totale, l'apathie de l'enfant qui reste repliée sur elle-même, ne parle pas mais émet seulement quelques sons.

Les examens psychologiques successifs ont tous eu la même conclusion pessimiste : l'enfant ne présente aucune activité spontanée et toutes les stimulations s'avèrent inefficaces ce qui rend difficile le calcul exact d'un quotient de développement. Mais son évaluation n'a jamais donné de chiffre supérieur à 31, classant l'enfant parmi les débiles profonds.

La note sociale est pour le moins défavorable, tant sur le plan économique que, surtout, affectif, l'enfant ne recevant pratiquement aucun soin chez elle, revenant, après ses rares séjours familiaux, amaigrie, avec des escarres et dans un état général épouvantable. La scolarisation n'a pu être assurée et l'enfant est à présent placée dans un centre spécialisé.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement moteur est minime mais dont la sévérité réside dans l'atteinte urologique et plus encore cérébrale. La débilité profonde (Q.I. à 31) malgré dérivation précoce, l'hypotonie diffuse, l'existence de mouvements choréiformes des membres supérieurs et la comitialité, semblent en faveur d'une encéphalopathie congénitale associée, la reprise du processus hypertensif n'étant survenue qu'ultérieurement.

Et dans ces conditions, le rejet familial et l'apathie de la fillette, semblent la conséquence plutôt que l'origine de ce développement intellectuel catastrophique.

=====

OBSERVATION N° 85

DOSSIER 5478

Marie-Françoise GUI..., née le 19 août 1958, à terme après une grossesse normale, seconde enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 10 ans, le 24 octobre 1968, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en D2, opéré à la 3ème heure. L'hydrocéphalie, évidente, n'a pas été valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est catastrophique.

Il existe une paraplégie subtotale et le manque de soins appropriés a laissé s'établir d'énormes déformations orthopédiques (pieds plats valgus et surtout cypho-scoliose) ne permettant pas d'entreprendre un programme d'acquisition de la marche. L'enfant n'a donc aucune autonomie et se déplace en fauteuil roulant.

Sur le plan uronéphrologique

Il a été pratiqué une dérivation des uretères à la peau en raison de l'incontinence totale. Les urines sont le plus souvent stériles, l'U.I.V. ne montre aucune anomalie des voies urinaires supérieures, quant au bilan biologique, il reste favorable avec une azotémie à 0,34 g/l.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il faut noter l'existence d'une hydrocéphalie importante avec un P.C. très excessif (62,5 cm à 10 ans soit + 6 D.S.) mais stable. Il n'a pas été posé de valve de Holter, le geste chirurgical ne s'étant pas imposé en l'absence de tout épisode aigu d'hypertension intra-crânienne. On ne note pas de comitialité, mais une incoordination des mouvements, et une spasticité localisée au membre supérieur gauche.

Les examens paracliniques confirment la non-évolutivité de l'hydrocéphalie.

a) La Rx montre un crâne de très grand volume, mais sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. est sensiblement normal, avec un rythme de fond sub-alpha 7-8 cycles/seconde, bilatéral, symétrique et synchrone, sans grapho-élément paroxystique et sans anomalie focalisée.

Sur le plan psycho-caractériel

Il s'agit d'une enfant très affectueuse et qui fait preuve de beaucoup de bonne volonté, se comportant de manière coopérante sous réserve de stimulation. Les tests psychologiques ont objectivé, par contre, un déficit important :

- à 10 ans, au Termann-Merril, un Q.I. à 60,
- à 11 ans, " un Q.I. à 64,
- à 13 ans, au Wisc, un Q.I. à 53,

cette chute du niveau intellectuel s'expliquant par l'absence d'acquisitions, l'enfant n'ayant pu être scolarisée à partir d'un niveau initial déjà très insuffisant. Elle ne présente par ailleurs aucun trouble caractériel.

La note sociale

Peu favorable sur le plan économique, ne l'est guère davantage au point de vue de la compréhension familiale ; en effet, les parents surprotègent leur enfant, refusant de se séparer d'elle, ce qui explique l'absence de soins appropriés et la non-scolarisation et par là-même les déformations orthopédiques et le retard culturel massif.

Depuis peu la famille a pris conscience de ce problème et a obtenu le placement de la fillette dans un centre de rééducation où la scolarisation va pouvoir être entreprise, sans que l'on puisse nourrir de trop grands espoirs quant aux résultats à en attendre, l'enfant ne sachant ni lire, ni écrire à 13 ans, et ayant de grandes difficultés à apprendre même des tâches à caractère répétitif.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère avec une paraplégie sub-totale, un état orthopédique catastrophique, une dérivation des uretères à la peau et, sur le plan cérébral, une hydrocéphalie majeure non valvée mais stabilisée. Le retard intellectuel, très prononcé, est vraisemblablement d'origine mixte, à la fois culturel et organique. Il faut tenir compte à la fois du retentissement de l'hydrocéphalie, tout de même bien probable vu son importance et malgré l'absence d'incidents aigus et de la surprotection familiale, le rôle de l'hydrocéphalie, par encéphalopathie hypertensive chronique, dans la gênèse des troubles du tonus et de la coordination semble aussi probable. L'avenir s'éclaire par un début de scolarisation chez une fillette nécessitant une stimulation constante pour progresser, mais le retard est vraiment considérable.

OBSERVATION N° 86

DOSSIER 5480

Richard KIP..., né le 15 août 1962, à terme après une grossesse normale, 4ème enfant d'une fratrie de 4, entre dans le service à l'âge de 6 ans, le 28 octobre 1968, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire, respectivement situés en L5 et S1, opéré à la naissance, et ne s'accompagnant pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique ne révèle qu'une atteinte paralytique très minime, presque nulle (abdominaux à 5, adducteurs à 4) ; la marche se fait librement avec de simples chaussures orthopédiques et une légère triple flexion des membres inférieurs.

Sur le plan uronéphrologique, le retentissement apparaît plus sévère. En effet, l'existence d'une incontinence totale, d'une infection urinaire récidivante, des signes de pyélonéphrite gauche sur l'U.I.V. dès 1971, et surtout l'apparition sur les clichés de cystographie d'un reflux bilatéral, d'une image de sphincter externe avec une vessie de lutte et résidu post-mictionnel, ont fait pratiquer une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne bilatérale en octobre 1975.

Le bilan biologique révèle une azotémie à 0,47 g/l et une concentration à 1022.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il ne s'est jamais développé d'hydrocéphalie et le P.C. reste dans les limites de la normale, atteignant 49 cm à 6 ans, 50 cm à 9 et 12 ans.

De fait, le faciès de cet enfant évoquerait plutôt un encéphalopathe qu'un hydrocéphale.

S'il n'a donc jamais présenté de séméiologie hypertensive intra-crânienne cet enfant s'est signalé par d'autres incidents :

- La survenue de crises convulsives généralisées typiques lors d'un clocher hyperthermique,

et surtout

- en juin 1974, à l'âge de 12 ans, l'apparition brutale d'une crise psychotique avec agitation, agressivité et tentative de défenestration, ayant motivé son hospitalisation en neuro-psychiatrie.

Les examens paracliniques n'apportent que peu de renseignements.

a) La Rx montre un crâne sensiblement normal, sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est toujours resté normal.

c) L'E.E.G., malgré l'existence d'une comitialité clinique indiscutable, ne décèle ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée, mais révèle une électrogénèse mal organisée (tracés polyrythmiques (θ dans les régions moyennes, α dans les régions postérieures) et une réaction à la lumière très atypique (la S.L.I. entraîne une dysrythmie lente delta monomorphe à 2-3 cycles/seconde) s'inscrivant dans le cadre de l'encéphalopathie de cet enfant.

Le bilan psycho-caractériel permet de cerner la personnalité de cet enfant, dont le trait dominant est la grande instabilité, en relation avec une carence affective constante.

Les divers examens ont ainsi mis en évidence :

- à 4 ans 1/2, au Termann-Merril, un Q.I. à 61,

ce jeune garçon présentait alors des troubles de l'attention et de l'articulation malgré sa bonne volonté, sa coopération et même un certain intérêt. On était frappé par sa recherche active du contact de l'adulte, son besoin d'affection intense qui pouvait être un moyen de le stimuler davantage.

- à 6 ans, au Termann-Merril, un Q.I. toujours à 61,

le contact était toujours très bon, l'enfant ouvert, spontané mais très instable.

- à 10 ans, au Termann-Merril, un Q.I. abaissé à 49,

la psychologue notait encore la bonne coopération de l'enfant, mais aussi son attention faiblissant vite, et sa concentration très variable. Il faut tenir compte, disait-elle, des séquelles d'arriération affective et de carence maternelle qui influent sur l'efficacité intellectuelle de ce garçon sans qu'on puisse parler de déficit intellectuel.

- à 13 ans enfin, à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 47,

avec homogénéité entre l'échelle verbale (Q.I.v = 50) et l'échelle de performance (Q.I.p = 53), faisant considérer cet enfant, au comportement très puéril, comme ayant un niveau intellectuel se stabilisant dans la zone de débilité moyenne, aucune stimulation affective ne lui ayant été prodiguée.

La note sociale vient en effet expliquer en partie cette sombre évolution.

Père débile, mère éthylique, rejetant tous deux cet enfant, tels apparaissent les parents de ce garçon. Il va ainsi se trouver ballotté dès l'âge de 2 ans, entre pouponnière, services hospitaliers et enfin I.M.P.; toutes les conditions se trouvent ainsi réunies pour ne guère favoriser un quelconque éveil intellectuel.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez paradoxal : les séquelles motrices sont quasi-inexistantes, il n'existe pas d'hydrocéphalie, seul le retentissement urologique est sévère ; et pourtant l'enfant présente une débilité moyenne, une instabilité psycho-motrice notable s'étant même traduite par une crise psychotique aiguë. S'agit-il des conséquences d'un milieu familial très déficient ou d'une véritable encéphalopathie associée au Spina ?

=====

OBSERVATION N° 87

DOSSIER 6593

Patrick BRO..., né le 26 avril 1971, à terme, par césarienne (dystocie du col), après une grossesse normale, 3ème enfant d'une fratrie de 3 (l'aîné présenté un tableau d'I.M.C., le second décède à la 5ème heure, porteur d'une malformation cardiaque) entre dans le service à l'âge de 27 mois, le 10 avril 1973 porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L3 et L5, épidermisé à la naissance, opéré secondairement à l'âge de 13 mois devant l'aggravation des troubles moteurs compliqué d'une hydrocéphalie d'apparition précoce, valvée au 3ème mois.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique fait apparaître une atteinte assez sévère avec paraplégie prédominant à gauche, flexum modéré des hanches et des genoux et pieds talus. La verticalisation et la mise à la marche ont été entreprises avec succès dans le service, l'enfant marchant seul en cannes Leroy avec des jambières et des chaussures orthopédiques, à l'âge de 3 ans.

Sur le plan uronéphrologique, si l'incontinence est totale, l'infection urinaire intermittente et l'U.I.V. normale, la cystographie, par contre, montre l'apparition d'une image de sphincter externe qui a motivé l'indication de dilatation (janvier 1973) puis de sphinctérotomie (août 1974). Le bilan biologique ne décèle aucun signe d'insuffisance rénale, l'azotémie restant voisine de 0,20 g/l avec concentration à 1025.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Alors que le Myéломéningocèle épidermisé n'avait pas été opéré, une hydrocéphalie s'est développée précocement, nécessitant la réalisation d'une dérivation ventriculo-péritonéale au 3ème mois, le segment distal, trop court, étant ultérieurement changé à l'âge de 2 ans. Le P.C. se stabilise alors à 47 cm (2 ans), évoluant peu ensuite pour atteindre 47,5 cm à 3 ans, le faciès restant évocateur. Chez cet enfant, on ne note aucun épisode hypertensif intra-crânien, aucune crise comitiale, aucun trouble du tonus. Mais, au cours de son séjour hospitalier, il présente, à l'âge de 3 ans, une méningite lymphocytaire non tuberculeuse, avec un tableau clinique et biologique typique (hyperthermie, raideur, vomissements en jet, hurlements incessants et 98 % de lymphocytes à la P.L.), régressant sans séquelles.

Les examens paracliniques n'apportent que peu de renseignements.

a) La Rx confirme la stabilisation de l'hydrocéphalie, révélant un crâne de volume normal sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est toujours resté normal, même lors de l'épisode méningé, ne montrant d'autre anomalie que, à gauche, dans le champ temporal, l'existence de mottes pigmentées assez nombreuses, congénitales, sans signification pathologique.

c) L'E.E.G. mettant en évidence des activités thêta, régulièrement réparties sur les deux hémisphères, de façon symétrique et synchrone, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée, reste donc dans les limites de la normale.

Le bilan psycho-caractériel

S'avère empreint de pessimisme... En effet, si l'hydrocéphalie semble avoir été stabilisée rapidement, le retard psychique apparaît néanmoins très important. A 28 mois, cet enfant calme, souriant, montre une attention très labile, difficile à capter et fait même, par moments, preuve d'opposition.

Sa sociabilité est très peu développée et ses performances très réduites : il ne sait ni boire à la timbale, ni manger tout seul, ni empiler deux cubes, et obtient ainsi, au Brunet-Lézine, à 28 mois, un Q.I. à 40. Malgré l'impression clinique d'un certain éveil, Patrick arrivant à s'ériger puis à acquérir la marche, d'abord en parallèle, enfin seul en cannes Leroy, ce retard a tendance à aller croissant, puisqu'on retrouve, au Brunet-Lézine, à 3 ans, un Q.I. à 37.

Seuls alors un entourage affectif et de nombreuses stimulations semblent pouvoir enrayer cette stagnation à un aussi bas niveau.

La note sociale, malheureusement, nous laisse peu d'espoir.

Les parents, de classe socio-professionnelle moyenne, sont en instance de divorce, et rejettent totalement leur enfant qu'ils n'envisagent en aucun cas de réintégrer à la cellule familiale, cherchant plutôt pour lui, un placement définitif dans un établissement à but psychothéra-

pique. Le jeune âge de ce garçon, et ses besoins affectifs, font craindre qu'une telle solution, prématurée, ne permette aucune amélioration de son efficience intellectuelle.

La scolarisation n'a bien sûr pas encore été entreprise.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida assez paradoxal : la bonne impression initiale due à l'épidermisation du myéloméningocèle contraste avec le tableau clinique plutôt sombre observé dans le service. Pourquoi a-t-on opéré si tardivement cet enfant ? Les séquelles motrices, l'incontinence urinaire sont aggravées par le retard psychique majeur, le Q.I. effondré à 37 s'explique en partie par l'existence d'une hydrocéphalie précoce, dérivée au 3ème mois, mais n'y avait-il pas d'emblée encéphalopathie associée ?

Et le rejet familial total n'a certainement pas contribué à améliorer ce score...

Reste enfin la survenue intercurrente d'une méningite lymphocytaire, heureusement guérie, sans séquelles.

=====

OBSERVATION N° 88

DOSSIER 6814

Florence ROS..., née le 11 avril 1962, à terme après une grossesse normale, première enfant d'une fratrie de 2, entre dans le service à l'âge de 13 ans, le 22 juillet 1975, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L3 et S1, avec myéloméningocèle spontanément épidermisé, ne s'étant pas compliqué d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est assez inhabituel, puisque le syndrome paralytique se trouve réduit au minimum et que seuls les jambiers antérieurs sont vraiment déficients, cotés à 2.

Un allongement du talon d'Achille a été pratiqué en 1969. L'enfant présente une autonomie totale, marchant librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique, l'atteinte n'apparaît guère plus sévère. Il existe une minime dilatation pyélo-urétérale droite à l'U.I.V., mais la cystographie est normale, sans reflux et sans résidu. Le bilan biologique confirme l'absence de retentissement ascendant : azotémie à 0,35 g/l, concentration à 1030.

Mais l'incontinence est totale, l'infection urinaire intermittente et il faudra certainement pratiquer dans l'avenir une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il ne s'est jamais développé d'hydrocéphalie et l'enfant présente à son entrée dans le service, un faciès et un P.C. normaux (55 cm à 13 ans).

On ne note par ailleurs ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni comitialité, ni troubles du tonus.

Les examens paracliniques pratiqués confirment cette impression favorable.

a) La Rx du crâne ne décèle aucun signe d'hypertension intra-crânienne, la coronale est hypercondensée et le diploë présente un aspect granité. Le massif facial est saillant et l'étage antérieur peu développé.

b) Le F.O. est strictement normal.

Le bilan psycho-caractériel n'apporte pas de note discordante.

Cette enfant de 13 ans se montre appliquée, coopérante, sans problème affectif ou caractériel majeur et obtient :

- à l'échelle de Wechsler, un Q.I. à 93,

avec une nette discordance entre le Q.I.v = 107 et le Q.I.p = 79, traduisant une intelligence normale de type verbal et abstrait.

La note sociale est tout aussi heureuse, expliquant sans doute ce bon développement intellectuel.

Les parents acceptent leur enfant et l'intègrent à la vie familiale ; la mère, éducatrice dans un I.M.P., a certainement favorisé la scolarisation de sa fille. Celle-ci se poursuit, avec retard certes, mais régulièrement, dans une classe normale, Florence entrant en 5ème à 13 ans.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très favorable de Spina Bifida : le myéloméningocèle s'est épidermisé spontanément ; son retentissement moteur et uronéphrologique est minime. Enfin, l'absence d'hydrocéphalie, la bonne intégration familiale et la scolarisation s'unissant pour expliquer le Q.I. normal à 93, permettent d'espérer une bonne insertion sociale de cette enfant.

OBSERVATION N° 89

DOSSIER 6339

Patricia VER..., née le 23 novembre 1961, à terme après une grossesse

normale, 3ème enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 10 ans 1/2, le 2 juillet 1972, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires, respectivement situés en L4 et S3, épidermisé non opéré, ne s'accompagnant pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique s'avère très favorable, l'atteinte paralytique, mineure et peu asymétrique portant surtout sur les grands et moyens fessiers à droite. La marche s'effectue librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique, la même impression favorable se dégage ; les troubles sphinctériens sont très incomplets, l'enfant ressentant le besoin d'uriner et pouvant rester propre durant environ 1 heure 1/2. Les examens radiologiques et biologiques confirment l'absence de retentissement rénal, avec une azotémie à 0,20 g/l, un ionogramme et une clearance à la créatinine normaux, les urines restant par ailleurs constamment stériles.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'existe aucun trouble notable, l'enfant a toujours présenté un faciès et un P.C. normaux (52 cm à 10 ans). Il ne s'est pas développé d'hydrocéphalie, et on ne retrouve aucune notion de comitialité ni d'hypertension intra-crânienne.

Les examens paracliniques ont alors été réduits au minimum :

Seule la radio a été pratiquée, révélant un crâne de volume et de forme normaux, l'existence d'empreintes digitales minimales sans disjonction des sutures.

Le bilan psycho-caractériel vient compléter ce tableau optimiste.

Cette enfant, souriante, parfaitement adaptée, se montre coopérante sans qu'il soit besoin de la stimuler particulièrement.

L'examen psychologique révèle, à l'échelle d'intelligence de Wechsler, à 10 ans 1/2, un Q.I. à 93, avec homogénéité parfaite entre l'échelle verbale (Q.I.v = 94) et l'échelle de performance (Q.I.p = 94) traduisant une intelligence normale.

La note sociale n'apporte aucune discordance.

L'enfant, bien intégrée dans la cellule familiale, voit ses hospitalisations réduites au minimum et peut ainsi suivre une scolarité sub-normale, entrant en C.M.2 à l'âge de 10 ans 1/2 en milieu non spécialisé.

EN SOMME

Il s'agit presque du cas "idéal" de Spina Bifida où le myéloméningocèle non ulcéré ne nécessite pas d'intervention immédiate, ne s'accompagne que de troubles moteurs et urinaires minimales et ne voit pas s'adjoindre

d'hydrocéphalie clinique ; le développement intellectuel de cette enfant, bien acceptée par sa famille, s'effectue alors sans problème.

OBSERVATION N° 90

DOSSIER 6910

Yragaël DRO..., né le 8 juillet 1975, au terme d'une grossesse sans incident particulier, après extraction par manoeuvre de Mouriceau (présentation par le siège), avec Apgar à 6 puis 7, entre dans le service à l'âge de 3 mois 1/2, le 23 octobre 1975, porteur d'un myéloméningocèle lombaire opéré à la 3ème heure et d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Sur le plan moteur et orthopédique, il existe une paraplégie subtotale, prédominant à gauche, mais dont il est encore difficile d'apprécier le degré exact. On note déjà sur les clichés radiologiques l'extrême obliquité des cotyles faisant redouter une luxation de hanches.

Sur le plan uronéphrologique, les urines sont fréquemment infectées. On n'observe par contre ni gros rein, ni globe vésical et les troubles sphinctériens paraissent moins sévères qu'à prime abord, les mictions par goutte-à-goutte n'étant pas la règle, certains jets mictionnels étant notés. L'U.I.V. et la cystographie sont normales. Quant à la biologie, elle ne révèle aucun signe d'insuffisance rénale : azotémie à 0,27 g/l, concentration à 1027.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il existe une hydrocéphalie latente dès la naissance, avec un P.C. d'abord normal (36 cm), puis augmentant très rapidement, ce qui conduit à pratiquer une dérivation ventriculo-cardiaque dès la troisième semaine. Le P.C. se stabilise alors pour atteindre 43 cm à la 10ème semaine (+ 2 D.S.) et 45,5 cm à 6 mois. L'éveil de l'enfant s'effectue normalement : il sourit, suit des yeux, etc...

C'est alors, au 3ème mois, que la morphologie du crâne se modifie : on note un énorme aplatissement latéral, et surtout la perception d'une crête au niveau de la suture métopique et de la suture longitudinale, faisant évoquer aussitôt une crâniosynostose sagittale.

Les examens paracliniques viennent alors confirmer ce diagnostic.

a) La Rx montre, en effet, un crâne très vertical avec des orbites obliques, résultat de l'intrication de la déformation fréquente chez les Spina et de l'existence d'une crâniosynostose de la métopique.

b) Le F.O. ne décèle aucune anomalie.

c) L'E.E.G. révèle des tracés de veille et de sommeil normaux pour l'âge, avec un rythme de fond à 4 cycles/seconde, entrecoupé d'ondes lentes postérieures ; il n'existe ni grapho-élément paroxysmique, ni anomalie focalisée, ni asymétrie hémisphérique.

L'âge de l'enfant n'a pas permis de pratiquer un bilan psycho-caractériel précis. Mais jusqu'à ce jour, son éveil s'est poursuivi sans retard notable.

La note sociale n'est guère optimiste pas contre.

Les parents, tous deux très jeunes et étudiants, ne s'étaient pas senti le courage de se charger d'un tel enfant et, après un exposé net et précis du chirurgien et mûre réflexion de leur part, ils avaient décidé de refuser l'intervention chirurgicale immédiate. Leur volonté n'ayant pas été respectée, ils demandent à présent à la société d'assumer la responsabilité de ce geste et ont engagé une procédure d'abandon.

L'enfant sera donc bientôt confié à la D.D.A.S.S.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida où dominent les problèmes cérébraux : outre une hydrocéphalie précoce, cet enfant présente en effet, une crâniosténose sagittale. On peut espérer d'après le développement psycho-moteur actuel que la dérivation ventriculo-cardiaque précoce et la crâniectomie imminente permettront de conserver ses possibilités intellectuelles. L'abandon familial devra être compensé par une prise en charge affective et thérapeutique et c'est bien là, sans doute, que se décidera l'avenir de cet enfant...

OBSERVATION N° 91

DOSSIER 6700

Corinne FAU..., née le 3 août 1967, par césarienne, au terme d'une grossesse troublée par la venue d'une rubéole au 2ème mois, unique enfant de la fratrie, entre dans le service à l'âge de 7 ans, le 12 juin 1974, porteuse d'un Spina Bifida tumoral, non opéré de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L2 et L3, compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique fait apparaître un lourd handicap avec une paraplégie sévère et, malgré un programme opératoire antérieur très chargé, d'importantes déformations : flexum des hanches et des genoux et pieds varus et équins. Il faut noter l'existence d'une luxation bilatérale congénitale de hanches associée au Spina Bifida, opéré précocement. Une ostéoporose majeure à l'origine de plusieurs fractures, soit spontanées, soit provoquées par des traumatismes minimes, a retardé le plan de rééducation de cette enfant.

La marche s'effectue actuellement avec des cannes canadiennes, une jambière articulée au genou à droite, un petit appareil sous condylien à gauche, des chaussures orthopédiques et un lombostat corrigeant une lordose très accentuée.

Sur le plan uronéphrologique. L'existence d'une incontinence partielle, d'une infection urinaire très fréquente et de résidus post-mictionnels, la constatation, sur l'U.I.V., d'une légère dilatation urétéro-pyélo-calicielle droite et, sur la cystographie, d'un reflux droit, d'une vessie à paroi épaisse et de l'absence d'ouverture du col, ont conduit à pratiquer une plastie Y.V. du col vésical avec sphinctérotomie en février 1975.

Les examens biologiques restent favorables avec une azotémie à 0,27 g/l et une concentration à 1026.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Les antécédents de cette enfant à son entrée dans le service sont très chargés. Le Spina Bifida, de type tumoral, jamais opéré, est le siège dès les premières semaines d'un suintement intermittent, noté au premier mois, retrouvé 7 ans plus tard. Ainsi, à la 3ème semaine, l'enfant présente une méningite bactérienne sans doute par infection ascendante, puis apparaît une hydrocéphalie qui est alors valvée, avec pose d'une dérivation ventriculo-atriale.

Curieusement, le faciès et la morphologie crânienne n'évoquent pas une hydrocéphalie, mais le front haut et étroit, la découverte à la palpation d'un cranium bifidum, l'effacement radiologique des coronales, ont fait admettre une crâniosténose. Une crâniectomie est ainsi pratiquée à l'âge d'un an. Son résultat esthétique semble décevant puisque l'enfant garde sa dysmorphie crânienne typique.

Les examens paracliniques apportent quelques renseignements complémentaires.

Si la Rx ne fait que confirmer la crâniosténose coronale opérée et ne révèle aucun signe d'hypertension intra-crânienne,

Si le F.O. s'avère normal,

l'E.E.G., par contre, met en évidence, en dehors de toute comitialité clinique, des signes irritatifs de la région rolandique et du vertex.

Le bilan psycho-caractériel apparaît, somme toute, comme assez favorable compte tenu des incidents cliniques.

Cette enfant souriante, parfaitement adaptée, se montre coopérante dans les diverses activités du service si elle est l'objet de stimulations répétées.

Les examens psychologiques successifs ont mis en évidence :

- à 7 ans, au Wisc, un Q.I. à 85,

avec une relative homogénéité entre les épreuves verbales (Q.I.v = 92) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 82).

puis, à 8 ans, au Wisc, un Q.I. à 66,

l'harmonie étant alors parfaite entre les diverses épreuves (Q.I.v = 70, Q.I.p = 68).

La note optimiste émise lors du premier test a ainsi dû rapidement être corrigée, l'enfant ayant semble-t-il atteint son plafond intellectuel ; l'absence d'acquisitions explique la chute du Q.I. et cette fillette, initialement considérée comme d'une intelligence normale faible, apparaît aujourd'hui comme une débile légère, ses possibilités de rattrapage scolaire semblant assez compromises.

La note sociale vient éclairer cet optimisme relatif.

Les parents, en effet, se sont toujours personnellement occupés de leur fille, limitant les hospitalisations à la durée des bilans et des interventions nécessaires. La scolarisation n'a jamais été entreprise, la mère s'attribuant cette tâche difficile.

Cette attitude entraîne, bien sûr, des résultats divergents : d'une part, la bonne réintégration familiale favorise l'épanouissement de l'enfant, d'autre part, malgré la bonne volonté et du fait d'un sens pédagogique très incertain, l'absence de scolarisation suivie et poussée n'a sans doute pas permis d'atteindre un niveau intellectuel très élevé.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très complexe de Spina Bifida puisqu'à la malformation commune et à ses conséquences habituelles, se trouvent adjointes une luxation congénitale de hanches, une hydrocéphalie et une crânio-sténose coronale. L'existence d'un suintement au niveau de la masse tumorale non opérée a permis l'apparition d'une infection totale puis d'une méningite. Enfin, les tracés électriques révèlent une comitialité infra-clinique.

Malgré ce tableau très sombre, la découverte d'un Q.I. à 85 s'avérait une heureuse surprise. Sa baisse ultérieure à 66, dans la zone de débilité légère, n'empêche pas de souligner le rôle d'une intégration familiale parfaite dans le maintien d'une certaine efficacité intellectuelle même dans les cas à priori les plus défavorables.

Il faut, par contre, déplorer l'influence inverse du manque de scolarisation.

=====

OBSERVATION N° 92

DOSSIER 5129

Ghislaine RAV..., née le 30 janvier 1959, à terme après une grossesse normale, première enfant d'une fratrie de 4, entre dans le service à l'âge de 8 ans, le 21 décembre 1967, porteuse d'un Spina Bifida de

niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L4 et S1, opéré à la naissance et compliqué d'une hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique ne fait apparaître que des séquelles paralytiques modérées, un petit genu valgum et des pieds talus valgus. La marche se fait librement avec de simples chaussures orthopédiques.

Il est à noter, sur les clichés radiologiques, l'association au Spina Bifida d'une agénésie de la partie inférieure du sacrum.

Sur le plan uronéphrologique. L'incontinence est peu marquée. Mais l'existence d'une infection massive, quasi-constante, la constatation sur l'U.I.V., d'une urétérohydronéphrose bilatérale, et sur la cystographie d'un reflux, également bilatéral, associés à des signes biologiques d'insuffisance rénale (azotémie s'élevant à 0,78 g/l et poussées d'acidose hyperchlorémique) ont conduit à pratiquer, après deux interventions anti-reflux décevantes, une urétérostomie cutanée trans-iléale en mars 1969.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie est apparue précocement sans s'être accompagnée sans doute de séméiologie hypertensive intra-crânienne aiguë. Il n'a pas été pratiqué cependant de dérivation ventriculaire.

A son entrée dans le service, l'enfant semble plus nettement hydrocéphale par la saillie du front et par le regard que par l'existence d'un P.C. peu augmenté : 53,5 cm à 8 ans.

On ne note par ailleurs ni comitialité, ni troubles de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques n'apportent pas de notion nouvelle, en dehors de :

a) La Rx qui révèle une petite saillie bregmatique et un aspect très bordé des coronales comme on en voit dans les crâniosténoses. Mais il n'existe ni empreintes digitiformes, ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est normal.

c) L'E.E.G. avec des tracés de repos comportant un rythme de fond 9 cycles/seconde, bilatéral, synchrone et symétrique en région postérieure, et une participation thêta 6-7 cycles/seconde en régions moyennes, s'avère normal compte tenu de l'âge.

Le bilan psycho-caractériel reste assez décevant.

Alors que l'enfant avait un très bon contact, se montrait coopérante, s'exprimait bien et semblait plus présenter un manque d'éducation et de scolarité qu'un défaut psychique vrai, on a vu son comportement se modifier brusquement. Elle s'est totalement fermée devant les tentatives de scolarisation, se butant et refusant toutes les activités proposées.

Elle obtient alors, au Termann-Merril, à l'âge de 8 ans, un Q.I. à 64 contrastant avec l'impression clinique favorable.

La note sociale, une fois de plus, vient éclairer cette médiocre efficacité intellectuelle.

Un père éthylique dangereux, une mère craintive, des grands-parents paternels éthyliques et anti-sociaux, une grand'mère maternelle malade, personne n'est en mesure d'apporter à cette fillette l'affection et les motivations nécessaires à son épanouissement.

La scolarisation n'a pas été entreprise en milieu familial...

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont seul le retentissement uronéphrologique était à priori important. L'absence de tout signe clinique et paraclinique d'hypertension intra-crânienne, et l'apparente compensation de l'hydrocéphalie non valvée laissaient espérer un niveau intellectuel satisfaisant. Dans ces conditions, le Q.I. à 64 doit-il être expliqué par une encéphalopathie hypertensive à bas bruit ou tout simplement par un environnement familial et affectif très déficient ?

OBSERVATION N° 93

DOSSIER 6610

Florence LIP..., née le 16 août 1970 au terme d'une grossesse normale, 3ème enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 3 ans, le 15 novembre 1973, porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en L2 et L3, opéré à la naissance et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique est très sévère. Il existe une paraplégie subtotale, une luxation de hanches bilatérale et des pieds bots. L'enfant, qui a d'ailleurs déjà subi une intervention de Sharrard à droite et une ostéotomie bilatérale de varisation et dérotation, ne présente pas la moindre autonomie, même la position assise n'est pas possible sans soutien...

Sur le plan uronéphrologique, l'optimisme n'est pas de mise non plus. Malgré la rareté de l'infection urinaire, et une U.I.V. normale, l'existence d'une incontinence totale et d'un important résidu post-mictionnel et la constatation d'irrégularités pariétales déjà importantes sur la cystographie, compte tenu du psychisme très déficient font d'ores et déjà envisager une dérivation précoce.

Les épreuves fonctionnelles rénales avec une azotémie à 0,26 g/l et une concentration à 1033, restent pour l'instant favorables.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Les antécédents de cette fillette sont assez chargés. Une hydrocéphalie avec ventriculite s'est développée rapidement après la fermeture du myéломéningocèle et a nécessité la coagulation des plexus choroïdes dès le premier mois, puis la pose d'une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque au 3ème mois.

Il n'est pas apparu ultérieurement de séméiologie hypertensive intracrânienne et l'hydrocéphalie a évolué sans incident majeur, relativement bien compensée. Le faciès reste évocateur mais le P.C. à l'entrée, est nettement insuffisant : 47 cm (- 2 D.S.).

A l'âge d'un an, l'enfant présente des crises convulsives généralisées secondaires à une déshydratation aiguë. Une couverture barbiturique est alors instaurée, mais en juillet et août 1973, des nouvelles crises sévères et récidivantes se produisent.

Les examens paracliniques confirment ces observations.

a) La Rx montre un crâne très haut avec des empreintes digitiformes diffuses dont on se demande si elles sont liées à l'hydrocéphalie indiscutable ou à une éventuelle crâniosténose associée, les coronales semblant hypercondensées.

b) Le F.O. ne révèle que des papilles un peu pâles mais pas d'oedème.

c) L'E.E.G., normal jusqu'en août 1971, montre depuis les premières crises convulsives, des perturbations hémisphériques droites. En décembre 1973, on note une dysrythmie irritative diffuse de type "encéphalopathie épileptique". Il existe en effet d'incessantes décharges de pointes-ondes prenant parfois un aspect pseudo-périodique et, dans l'intervalle des décharges, un foyer irritatif droit.

Le bilan psycho-caractériel est très sombre.

On est en présence d'un "gros bébé", très émotif, d'humeur très labile, qu'il faut mettre en confiance, mater, et dont l'âge mental, évalué au Brunet-Lézine, se situe environ à 5 mois pour un âge légal de 40 mois, traduisant un Q.I. inférieur à 20 et donc une débilité profonde.

La note sociale n'a malheureusement ici que peu d'importance.

Les parents semblent aimer leur enfant, lui prodiguer les soins nécessaires à son état mais peuvent-ils l'atteindre au fond de son néant psychologique ?

Un placement en demi-internat en centre psychothérapique paraît bien ici avoir été la solution la moins mauvaise.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida catastrophique : une paraplégie subtotale, une incontinence majeure, une hydrocéphalie apparue d'emblée,

tous ces éléments plaident-ils vraiment en faveur de l'intervention immédiate ?...

La ventriculite, l'hydrocéphalie, l'encéphalopathie épileptique expliquent aisément la débilité profonde avec un Q.I. inférieur à 30 que ni le contexte social ni le placement pourtant favorable ne doivent pouvoir beaucoup améliorer.

OBSERVATION N° 94

DOSSIER 5554

Valérie AIA..., née le 12 avril 1970, au 7ème mois d'une grossesse par ailleurs normale, 3ème enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 2 ans, le 8 mars 1972, porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L5 et S1, opéré à la naissance, sans hydrocéphalie manifeste.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique s'avère somme toute favorable : les paralysies restent limitées aux plans postérieurs, le léger flexum de hanches et de genoux et des pieds varus équins n'ont pas empêché la mise à la marche qui se fait en cannes Leroy avec des chaussures orthopédiques et des jambières.

A noter par ailleurs, la sacralisation de L5.

Sur le plan uronéphrologique : il existe une incontinence totale, une infection très fréquente et si l'U.I.V. reste normale, on a vu progressivement apparaître sur la cystographie un résidu post-mictionnel d'importance croissante, puis des irrégularités pariétales. L'indication de divulsion du col a été posée.

Les épreuves biologiques ne décèlent pas de signe d'insuffisance rénale : azotémie à 0,32 g/l, concentration à 1027.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'est jamais apparu d'hydrocéphalie, et l'enfant n'a présenté ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni comitialité, ni troubles de coordination des mouvements.

Le faciès semble normal avec peut-être un front un peu haut et le P.C. ne dépasse pas 48 cm à 2 ans.

Les examens paracliniques n'apportent pas de données nouvelles.

a) La Rx ne montre ni empreintes, ni disjonction des sutures mais un front un peu vertical.

b) Le F.O. est toujours resté normal.

c) L'E.E.G. révélant dans les régions postérieures une activité de fond thêta 4-5 cycles/seconde, symétrique et synchrone, sans grapho-élément paroxystique ni anomalie focalisée, s'avère normal.

Le bilan psycho-caractériel, par contre, est moins favorable.

Cette fillette d'abord apathique, volontiers opposante, devient progressivement, après adaptation au service, plus souriante, coopérante. Elle joue volontiers, dit quelques mots et le test psychologique alors possible met en évidence, au Brunet-Lézine, à 3 ans, un Q.I. global à 57 avec un Q.I. instrumental à 66, un Q.I. verbal à 58 et un Q.I. social à 48, traduisant une débilité moyenne.

La note sociale permet de mieux comprendre ce retard intellectuel.

Les parents sont des éthyliques notoires, dissociés, se rejetant mutuellement la garde de cette enfant, peu disposés à lui prodiguer soins et affection... Un tel environnement pourrait-il favoriser un quelconque éveil ?

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida dont le retentissement majeur est sphinctérien.

L'absence de signes cliniques et paracliniques d'hypertension intracrânienne et de toute séméiologie nerveuse centrale aurait pu faire espérer un Q.I. supérieur à 57. Malheureusement les conditions sociales sont telles que l'on comprend ce gros retard et que l'on envisage difficilement un quelconque rattrapage.

OBSERVATION N° 95

DOSSIER 6590

Bernadette TAR..., née le 2 juillet 1957, au terme d'une grossesse troublée par la survenue d'une rubéole au 3ème mois, 3ème enfant d'une fratrie de 3, entre dans le service à l'âge de 14 ans, le 24 juillet 1971, porteuse d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire respectivement situés en D9 et L1, opéré à la naissance, et compliqué d'hydrocéphalie non valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique fait apparaître une atteinte paralytique très sévère. La paraplégie totale semble avoir été négligée jusqu'à l'âge de 4 ans, un long programme opératoire s'est alors avéré nécessaire pour corriger les déformations secondaires (flexum de hanches et de genoux, pieds équins). La marche n'a jusqu'ici été possible qu'avec un grand appareillage.

Sur le plan uronéphrologique, malgré la rareté de l'infection, l'absence d'anomalies sur l'U.I.V. et la cystographie, et le bilan biologique favorable (azotémie à 0,33 g/l et concentration à 1030), la gravité croissante de l'incontinence et son retentissement psychologique chez une jeune adolescente ont conduit à pratiquer une urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne en août 1974.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

La fermeture du Spina Bifida a été rapidement compliquée par l'apparition d'une ulcération avec surinfection locale puis d'une hydrocéphalie. Celle-ci bien tolérée ne s'accompagnant jamais de séméiologie hypertensive intra-crânienne bruyante, n'a pas été valvée, et l'enfant entre dans le service avec un faciès très évocateur et un P.C. très augmenté, de 61,6 cm à 14 ans.

Une crise comitiale généralisée est survenue à l'âge de 5 ans, sans facteurs déclenchants connus et sans récurrence ultérieure.

Enfin, l'examen révèle un signe de Babinski à droite et une trépidation épileptoïde bilatérale, au milieu d'un tableau de spasticité.

Les examens paracliniques sont peu éloquents.

a) La Rx montre un crâne de très grand volume mais sans empreintes digitales ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. est toujours resté normal, n'indiquant ni oedème papillaire, ni atrophie optique.

c) L'E.E.G. révèle un rythme de fond subalpha 7-8 cycles/seconde bilatéral, synchrone et symétrique, sans grapho-élément paroxystique ni anomalie focalisée.

Le bilan psycho-caractériel permet de suivre l'évolution de cette enfant considérée, avant son entrée dans le service, comme une fillette extrêmement lente, inhibée, manquant d'autonomie et d'esprit d'initiative et présentant un gros retard scolaire ; elle obtenait alors à 10 ans, au Wisc, un Q.I. à 61, sans décalage notable entre les épreuves verbales (Q.I.v = 68) et les épreuves pratiques (Q.I.p = 61). Le Q.I. était retrouvé identique à 13 ans, et le raisonnement nul, la compréhension très lente et la mémoire très insuffisante laissaient craindre qu'elle n'ait atteint son plafond intellectuel.

On a pourtant vu, au cours de ses hospitalisations successives, cette jeune fille souriante, appliquée, faire preuve de coopération à condition d'être stimulée et progresser peu à peu pour atteindre :

- à 14 ans, au Wisc, un Q.I. à 67 (Q.I.v = 66 et Q.I.p = 73),
- à 15 ans, " un Q.I. à 75 avec des résultats homogènes : (Q.I.v = 76 et Q.I.p = 79),
- à 17 ans enfin, toujours au Wisc, un Q.I. à 73,

avec cette fois de meilleures performances verbales (Q.I.v = 80) que

pratiques (Q.I.p = 69). Son comportement lent explique cette petite chute du Q.I.p et bien sûr pénalise son score total.

Devenue adolescente, Bernadette prend conscience de ses handicaps, ce qui n'est pas sans conséquences sur le plan affectif et sur son comportement : tantôt charmante et souriante, tantôt triste et butée... Une solution pour l'avenir s'impose alors.

La note sociale nous oblige en effet à chercher un placement extra-familial.

Les parents sont séparés et la mère, qui a la charge des enfants, a refait sa vie. De milieu modeste, mais évolué, elle veut bien s'occuper de sa fille, mais de très loin... car celle-ci n'a plus sa place sous le toit familial.

Cette adolescente d'intelligence limitée mais capable d'accomplir des petits travaux minutieux dans le cadre d'un atelier protégé, a ainsi été placée dans un centre d'apprentissage spécialisé.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère avec paraplégie totale et troubles sphinctériens majeurs. L'existence d'une hydrocéphalie précoce sans manifestation clinique aiguë certes, mais indiscutable (un P.C. à 61,5 cm à 14 ans !) et jamais valvée, éclaire les autres troubles notés : comitialité sans traduction électrique, spasticité avec Babinski et trépidation épileptoïde bilatérale, et débilité légère avec un Q.I. à 73 ; tout semble réuni, ici, pour parler d'encéphalopathie hypertensive chronique.

L'hospitalisation, même prolongée, suivie d'un placement adapté, paraît bien avoir été dans ce cas, la meilleure prise en charge possible et avoir ainsi assuré à cette enfant, rejetée par sa famille, les plus grandes chances de développement intellectuel et de réinsertion sociale.

=====

OBSERVATION N° 96

DOSSIER 6656

Didier NIC..., né le 11 décembre 1973, au terme d'une grossesse normale, 2ème enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 4 mois, le 11 avril 1974, porteur d'un Spina Bifida de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L2, opéré à la 8ème heure et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique exact a été rendu un peu difficile par le jeune âge de l'enfant. L'atteinte paralytique paraît assez incomplète, ne touchant que le plan postérieur et il n'existe aucune déformation notable en dehors de pieds talus et valgus.

Pour éviter l'apparition d'une luxation de hanches, un langage en abduction a été effectué.

A noter l'existence simultanée d'une fissuration de la colonne cervico-dorsale.

Sur le plan uronéphrologique, l'impression est, pour l'instant, favorable. S'il est prématuré d'apprécier le degré de continence et, malgré la fréquence de l'infection, les images radiologiques normales aussi bien sur l'U.I.V. que sur la cystographie, et le bilan biologique normal, n'ont, pour l'instant, imposé aucun traitement agressif.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie s'est développée secondairement à la fermeture du Spina Bifida, et a nécessité la pose d'une valve de Holter au 2ème mois, avec dérivation ventriculo-cardiaque. Le P.C. s'est alors stabilisé pour atteindre 41 cm au 4ème mois, devenant ainsi sensiblement normal, et augmentant progressivement ensuite pour se situer à 43 cm au 6ème mois et 46 cm au 13ème mois.

L'aspect clinique est d'ailleurs plutôt celui d'une dolichocéphalie extrême.

Il n'est survenu aucune séméiologie hypertensive intra-crânienne, aucune crise comitiale, aucun trouble du tonus.

Les examens paracliniques ont, de ce fait, revêtu une importance particulière.

a) La Rx a confirmé l'aspect dolichocéphale avec un crâne étroit très allongé, sans empreintes digitales, mais elle a aussi montré une légère distension des sutures surtout sagittales et lambdoïdes.

b) Le F.O. qui ne révélait d'abord qu'un aspect un peu pâle de la papille gauche, a mis en évidence en novembre 1974 un flou puis un oedème papillaire gauche indéniable avec une importante turgescence veineuse bilatérale. Ces constatations paracliniques coïncidant avec une légère augmentation du P.C. et une tension minime de la fontanelle, l'enfant a été muté en service neuro-chirurgical. Après mise en observation, l'oedème n'ayant pas été retrouvé au F.O., il nous est revenu sans que sa dérivation ait été changée. Poussée hypertensive transitoire ou action thérapeutique médicale suffisante ? Aucun autre incident n'a été noté ultérieurement.

c) L'E.E.G. traduisait initialement une asymétrie au cours de la veille et du sommeil avec essentiellement un microvoltage hémisphérique droit, puis s'est normalisé montrant au 5ème mois, des activités de fond thêta 4 cycles/seconde, passant à 18 mois à 5 cycles/seconde avec dans les régions moyennes quelques séquences à 6-7 cycles/seconde, sans grapho-élément paroxystique, sans anomalie focalisée ni asymétrie hémisphérique.

Le bilan psycho-caractériel n'est guère optimiste.

Cet enfant, souriant assez facilement mais du sourire réflexe et impersonnel d'un bébé de 2 à 6 mois, ne tient pas encore sa tête au 13ème mois et obtient, au Brunet-Lézine, un Q.I. à 40. Ses hospitalisations pratiquement ininterrompues n'ont certes pas contribué à beaucoup l'éveiller et, pour le voir émerger, il faut continuer sans cesse à le mater et à le stimuler dans tous les domaines.

La note sociale, hélas, n'est guère favorable.

Père nomade sédentarisé, mère effacée et passive, tous deux éthyliques, les parents négligent leur enfant à tous points de vue, sauf peut-être sur le plan affectif.

En dehors des hospitalisations nécessaires, ce garçon a été placé en pouponnière où il recevra, du moins l'espère-t-on, maternage et stimulation.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida à priori favorable sur les plans moteurs et urologiques mais dont tout l'avenir sera conditionné par l'évolution psychique. Le Q.I. à 40 ne permettrait pas une mise à la marche ni une rééducation sphinctérienne efficace. Cette déficience intellectuelle est-elle fixée, due à une encéphalopathie hypertensive (hydrocéphalie précoce valvée, disjonction des sutures persistant sur la radio, épisode d'oedème papillaire au F.O., et de microvoltage à l'E.E.G.), ou peut-on l'atténuer par un environnement affectif stable et chaleureux ?

Il semble que le contexte social ne permette pas de vérifier cette dernière hypothèse en tout cas ici très hasardeuse.

=====

OBSERVATION N° 97

DOSSIER 6695

Salah ABD..., né le 4 décembre 1964, au terme d'une grossesse normale, premier enfant d'une fratrie de 5, entre dans le service le 13 juin 1974, à l'âge de 9 ans 1/2, porteur d'un Spina Bifida de niveaux osseux supérieurs situés en L3, opéré tardivement à 9 ans en raison d'une complication infectieuse et ne s'accompagnant pas d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique ne fait heureusement pas apparaître les conséquences parfois très catastrophiques d'un acte chirurgical aussi tardif. Un petit syndrome spasmodique post-opératoire a rapidement régressé et il n'a persisté en fait qu'une atteinte paralytique partielle des extenseurs des pieds ; la marche se fait donc librement.

Sur le plan uronéphrologique, les troubles sont également minimes car s'il existe quelques doutes sur la continence vésicale, l'enfant ressent le besoin mictionnel et reste le plus souvent sec. L'U.I.V. est normale avec seulement des bassinets un peu hypotoniques et des calices fins. Quant à la cystographie, si elle révèle une vessie très discrètement crénelée et un col ne s'ouvrant pas très bien, elle ne montre ni reflux, ni résidu. Les épreuves biologiques ne décèlent aucun signe d'insuffisance rénale : azotémie à 0,17 g/l, concentration à 1032.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

L'histoire de cet enfant est très intéressante.

En effet, ce Spina Bifida lombaire, pourtant très important, mais sans ulcération cutanée ni tumeur, n'a entraîné ni troubles moteurs, ni troubles sphinctériens, ni hypertension intra-crânienne, et ne s'est révélé qu'à l'âge de 9 ans par une complication infectieuse.

Ce garçon présente alors un tableau méningé typique : hyperthermie, rachialgies, obnubilation, raideur méningée. Il s'agissait d'une méningite suppurée à *Proteus mirabilis*, par inoculation d'un sinus dermique. L'examen révèle en effet seulement à cette date un petit pertuis en regard de L4-L5, pourtant siège d'un écoulement intermittent de liquide céphalo-rachidien depuis la naissance. L'amélioration clinique et rapide sous antibiothérapie massive et adaptée, mais les perturbations du liquide céphalo-rachidien persistent et devant l'hypothèse d'une suppuration intra-méningée, l'enfant est confié au neurochirurgien. L'intervention révèle l'existence d'une tumeur épidermoïde suppurée intra-médullaire qui est réséquée. Ainsi, s'est trouvé révélé, par l'intermédiaire de la tumeur et de la fistule, ce Spina Bifida radiologiquement évident.

Dans les suites opératoires, la survenue de céphalées et de nausées ont fait évoquer la possibilité d'une hypertension intra-crânienne, une fois la soupape de sécurité, représentée par la fistule, fermée.

Mais il n'en était rien et on ne note par ailleurs ni comitialité ni troubles de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques ont été en partie rassurants.

a) La Rx a montré un crâne de volume normal, sans disjonction des sutures ni empreintes digitiformes.

b) Le F.O. n'a révélé aucune altération papillaire.

c) L'E.E.G. avec un rythme de fond à 9 cycles/seconde symétrique associé à des ondes lentes θ et δ peu voltées, sans anomalie focalisée ni grapho-élément paroxystique, s'est donc avéré normal pour l'âge.

Le bilan psycho-caractériel ne fait pas apparaître de note discordante.

Ce "gentil petit garçon" établit rapidement un bon contact, se montre à l'aise, vif, coopérant, et obtient à 9 ans 1/2, au Wisc, un Q.I. à 105

avec un niveau très homogène : Q.I.v = 102, Q.I.p = 103, traduisant donc une intelligence tout à fait normale, qu'il n'utilise peut-être pas au maximum.

La note sociale semble très bonne.

L'enfant est parfaitement intégré dans son milieu familial, modeste certes, mais uni et chaleureux.

Il poursuit sa scolarité avec un léger retard (C.E.2 à 9 ans) peut-être expliqué par le contexte éducatif familial.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas très particulier de Spina Bifida révélé tardivement par la survenue d'une méningite sur tumeur épidermoïde intra-médullaire fistulisée et dont le retentissement moteur, rénal et cérébral apparaît comme très modéré sinon inexistant. Le Q.I. à 105 s'explique ici sans difficultés par l'absence d'hydrocéphalie clinique et paraclinique, la parfaite intégration familiale ; la scolarisation entreprise permet de prévoir pour cet enfant une vie sociale normale.

OBSERVATION N° 98

DOSSIER 6317

Jean-Luc VOL..., né le 27 novembre 1962 au terme d'une grossesse normale, premier enfant d'une fratrie de 4, entre dans le service à l'âge de 13 ans, le 26 novembre 1975, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux situés en L3, tumoral non opéré et non compliqué d'hydrocéphalie.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique s'avère très heureux, puisque les paralysies et les déformations secondaires se trouvent pratiquement limitées aux pieds (varus à gauche, talus valgus à droite) avec d'importants troubles trophiques locaux. L'autonomie est ainsi totale, l'enfant ayant marché jusqu'alors librement, sans même de chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique, les troubles paraissent également réduits au maximum. La continence est presque totale et les urines toujours stériles. L'U.I.V. ne révèle aucune dilatation mais des calices fins et bien visibles. Quant à la cystographie, elle ne montre ni résidu, ni reflux mais des discrètes irrégularités pariétales.

Enfin, il n'existe aucun signe biologique d'insuffisance rénale : l'azotémie est à 0,31 g/l, la concentration à 1033.

ETAT CEREBRALSur le plan clinique

Il ne s'est jamais développé d'hydrocéphalie ; à son entrée dans le service, l'enfant présente un faciès absolument normal avec un P.C. ne dépassant pas 54 cm à 13 ans.

On ne note ni séméiologie hypertensive intra-crânienne, ni comitialité, ni troubles de coordination des mouvements.

Les examens paracliniques sont tout aussi rassurants.

a) La Rx montre un crâne de morphologie et de volume normaux sans empreintes ni disjonction des sutures.

b) Le F.O. ne révèle aucune anomalie papillaire.

c) L'E.E.G. dans ces conditions, n'a pas été pratiqué.

Le bilan psycho-caractériel fait apparaître, quant à lui, de gros problèmes.

En effet, si le contact s'établit facilement avec ce garçon sympathique qui obtient, à 13 ans, au Wisc, un Q.I. à 96, donc un niveau intellectuel normal, homogène ($Q.I.v = 110 - Q.I.p = 103$), des troubles caractériels importants sont à noter.

Il s'agit d'un enfant instable, fugueur, facilement opposant et présentant un gros retard scolaire.

La note sociale vient éclairer cette discordance.

Le milieu familial est très perturbé, et ce garçon, rejeté par ses parents sur le plan affectif, se trouve confié aux bons soins de sa grand'mère, et souffre beaucoup de ce sentiment d'abandon.

Dans ces conditions, la scolarisation n'a été entreprise que de manière épisodique ce qui explique, malgré des capacités intellectuelles normales, ce très important retard scolaire, l'enfant n'étant même pas du niveau C.E.2 à 13 ans !

EN SOMME

Il s'agit presque d'un "cas miracle" de Spina Bifida : les troubles moteurs et sphinctériens sont presque inexistants ; il n'existe ni hydrocéphalie, ni séméiologie nerveuse centrale et le Q.I. s'avère entièrement normal (96). Il est malheureux de constater, dans ces conditions, une fois de plus, que l'environnement affectif très déficient, a induit des troubles caractériels et un retard de scolarisation tels que l'insertion sociale de cet enfant, à priori sans problème, va ainsi devenir plus ardue...

=====

Béatrice LAV..., née le 4 décembre 1964 par césarienne au terme d'une grossesse normale, première enfant d'une fratrie de deux, fait un premier séjour à Renée SABRAN à l'âge de deux ans, en décembre 1966, porteuse d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaire situés en L3, opéré au 9ème mois, sans hydrocéphalie.

Elle n'est revue dans le service que 9 ans plus tard.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique fait apparaître une paraplégie sub-totale, et malgré de multiples interventions dans l'intervalle, les déformations restent majeures : important déséquilibre du bassin, énorme scoliose lombaire, hanches en adduction...

La mise à la marche aurait été entreprise en cannes Leroy en 1972 mais l'autonomie est quasi-inexistante.

Sur le plan uronéphrologique, une très mauvaise surveillance a rapidement provoqué de regrettables conséquences. L'incontinence totale, l'infection récidivante, le retentissement urinaire ascendant avaient, en effet, conduit à poser dès 1969, l'indication d'urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne. Il faudra pourtant attendre 1973 pour qu'une opération anti-reflux soit pratiquée, puis 1975 pour que la dérivation soit réalisée. Et encore l'est-elle sans interposition sigmoïdienne...

L'orifice d'urétérostomie se sténose donc très rapidement et l'enfant, enfin revue, doit bientôt être réopérée et une interposition sigmoïdienne réalisée.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Il n'est jamais apparu d'hydrocéphalie, et, en l'absence de toute séméiologie hypertensive intra-crânienne, l'enfant n'a pas été valvée. Plus qu'anormal, le faciès est surtout hébété, et le P.C. n'a pas dépassé 49 cm à 2 ans et 52,5 cm à 11 ans.

On ne note par ailleurs pas de comitialité mais une symptomatologie nerveuse centrale à type de mouvements athétosiques de la main gauche. Aucun incident particulier ne semble avoir motivé l'intervention sur le Spina, dont on se demande dans ces conditions pourquoi elle a été aussi tardive.

Les examens paracliniques n'apportent pas de renseignements complémentaires.

a) La Rx ne révèle ni empreintes digitiformes, ni disjonction des sutures, mais une atrésie considérable de la fosse cérébrale antérieure.

b) Le F.O. est toujours resté normal.

c) L'E.E.G. n'a jamais décelé ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée, ni microvoltage.

Le bilan psycho-caractériel est toujours demeuré très sombre.

Les premiers tests mettaient déjà en évidence, malgré un bon contact, et un éveil "apparent", un retard psycho-moteur très important avec, au Brunet-Lézine, à 2 et 3 ans, un Q.I. à 25.

Revue à 11 ans, cette fillette présente une attention extrêmement labile et un certain nombre de traits d'ordre pré-psychotique de type échologie, stéréotypie du comportement, et on retrouve à 11 ans, au Termann-Merrill, un Q.I. à 28 traduisant une débilité profonde.

La note sociale n'a guère favorisé une quelconque amélioration.

Absente du foyer familial, ballottée depuis sa naissance de nourrice en pouponnière, en service hospitalier et en placement, l'enfant n'a été reprise en charge par ses parents qu'en 1974 lors de l'entrée de l'enfant en I.M.P. Le contact n'aura été que de courte durée et la fillette se retrouve hospitalisée en attendant un autre placement...

EN SOMME

Il s'agit d'un cas catastrophique de Spina Bifida. L'absence de surveillance au centre spécialisé a conduit à une succession d'actes anar-chiques, certainement mal contrôlés dans leurs suites ; elle explique le tableau lamentable qu'offre cette enfant de 11 ans sur les plans orthopédiques et uronéphrologiques. Quant au plan cérébral, l'existence d'une débilité d'emblée profonde et de signes neurologiques centraux (athétose de la main gauche) sans hydrocéphalie clinique, est nettement en faveur d'une encéphalopathie congénitale associée au Spina.

OBSERVATION N° 100

DOSSIER 6825

Georges MON..., né le 21 février 1973 au terme d'une grossesse normale, 2ème enfant d'une fratrie de deux, entre dans le service à l'âge de 2 mois, le 26 avril 1973, porteur d'un Spina Bifida, de niveaux supérieurs osseux et médullaires situés en L5, opéré dans les premières heures, et compliqué d'une hydrocéphalie valvée.

CONTEXTE CLINIQUE

Le bilan moteur et orthopédique révèle une paraplégie totale, même les quadriceps étant atteints. Une luxation congénitale de hanche droite, corrigée par plâtre d'abduction, et des pieds varus équins, n'ont pas empêché la mise à la marche, qui vient d'être effectuée, à l'âge de 3 ans, en cannes Leroy, avec un grand appareil et des chaussures orthopédiques.

Sur le plan uronéphrologique, l'existence d'une incontinence totale, et d'une infection fréquente, l'apparition sur la cystographie d'une image de sphincter externe avec vessie de lutte et reflux à gauche et les épreuves biologiques "limites" (azotémie à 0,64 g/l, concentration à 1018) ont conduit à pratiquer une sphinctérotomie en octobre 1975.

ETAT CEREBRAL

Sur le plan clinique

Une hydrocéphalie s'est développée précocement après la fermeture du Spina Bifida et une valve de Holter avec dérivation ventriculo-cardiaque a été placée à la 3ème semaine.

Le P.C. s'est alors stabilisé, puis normalisé, ne dépassant pas 40 cm au 3ème mois, 41,5 cm à 4 mois, 45 cm à 9 mois et 49 cm à 2 ans.

Il s'est pourtant produit une petite poussée hypertensive intra-crânienne à 3 mois, se traduisant par l'apparition d'un vomissement en jet et d'une tension de la fontanelle, régressant par simple "pompage" de la valve.

Aucune autre séméiologie nerveuse centrale n'a été enregistrée.

Les examens paracliniques n'ont pas traduit d'évolution hypertensive, sauf :

a) La Rx qui n'a jamais révélé ni empreintes digitiformes, ni disjonction des sutures nette mais a objectivé le débranchement de la valve dans la zone cervicale.

b) Le F.O. est toujours resté normal, sans hémorragies, exsudats ni oedème papillaire.

c) L'E.E.G. ne montre ni grapho-élément paroxystique, ni anomalie focalisée, mais un rythme de fond thêta à 5-7 cycles/seconde et quelques bouffées plus lentes semblant correspondre à un début d'endormissement, et s'est ainsi toujours avéré sensiblement normal.

Le bilan psycho-caractériel a ainsi constitué un véritable signal d'alarme.

Les premiers examens traduisaient en effet un réel optimisme : il s'agissait d'un bébé très souriant, éveillé, dont le développement psycho-moteur semblait s'effectuer sans problème majeur. Il obtenait, au Brunet-Lézine, à 4 mois, un Q.I. à 88, retrouvé à 84 à 10 mois. En continuant à le mater, à le stimuler, son éveil devait se poursuivre. Or, devant l'apathie de cet enfant, son activité spontanée très réduite d'acquisitions verbales, gestuelles et sociales, un nouveau test pratiqué à 2 ans, révèle un Q.I. effondré à 47. L'hospitalisation prolongée ne semblait pas pouvoir expliquer à elle seule une telle chute ; il arrivait également à ce garçon de crier sans raison, ses cris pouvant traduire des céphalées, et en l'absence de tout autre signe clinique, la radio montrant le débranchement de la valve, une mutation en service neuro-chirurgical fut décidée pour vérifier l'absence d'hypertension intra-crânienne ; la valve, effectivement débranchée, est alors rendue fonctionnelle...

L'enfant voit alors son développement intellectuel redémarrer, et le Q.I. passe, en 3 mois, de 47 à 55.

La note sociale n'est guère favorable dans l'immédiat.

La famille, en effet, de bon niveau socio-économique s'avère très protectrice mais non thérapeute et les rares séjours familiaux font perdre à l'enfant une partie du bénéfice acquis en service sur le plan de la rééducation.

Quand son autonomie sera devenue suffisante, un bon climat affectif familial ne pourra alors, bien sûr, que lui permettre de développer ses possibilités intellectuelles.

EN SOMME

Il s'agit d'un cas de Spina Bifida très sévère puisqu'à la paraplégie et aux troubles sphinctériens s'est associée une hydrocéphalie précocement valvée qui a continué d'évoluer à bas bruit et entraîné une chute vertigineuse du Q.I. (48). Tout l'intérêt de la surveillance psychocaractérielle se trouve ici souligné puisqu'une telle détérioration intellectuelle peut s'avérer le seul signe d'une hypertension intracrânienne latente. Le bon fonctionnement de la dérivation ventriculo-cardiaque et l'espoir futur d'une prise en charge familiale permettront peut-être la poursuite de la récupération intellectuelle déjà amorcée.

- CONCLUSIONS -

La paraplégie avec ses incidences orthopédiques, les troubles sphinctériens avec leur retentissement uronéphrologique ne sont que la traduction physiopathologique attendue de la malformation médullo-radriculaire associée qui transforme le spina bifida en myéloméningocèle.

De façon beaucoup moins cartésienne, cette dualité devient triptyque en se complétant d'un troisième volet cérébral, qui fait l'objet de notre étude.



Bien classique et fréquente est l'hydrocéphalie, le plus souvent précoce et dont le traitement par dérivation permet à l'enfant de franchir un second cap vital, le premier étant celui de l'intervention des premiers jours dans les formes ulcérées habituelles.

L'analyse statistique de nos 100 observations montre le polymorphisme et la fréquence des manifestations cérébrales constatées dans une unité de soins spécialisée : séquelles des manifestations précoces ; accidents intercurrents aigus mais rares ; manifestations psychocaractérielles en tableau de fond plus estompé mais presque de règle.

Pour rappeler seulement quelques chiffres, nous avons noté :

- . 65 % d'hydrocéphalies stabilisées ou évolutives,
- . 47 % de dérivations ventriculaires antérieures ou d'indication secondaire.

Ces pourcentages ne font que vérifier la fréquence des incidences neuro-chirurgicales qui ne sont pas cependant d'un caractère inéluctable.

- 61 % de Q.I. supérieurs à 75, 20,5 % de débiles légers, et seulement 18,5 % de Q.I. inférieurs à 55.

La déficience intellectuelle de ces enfants apparaît donc moins constante et bien moins sévère que certaines idées reçues ne pourraient le laisser croire.

- 72 % de comportements caractériels anormaux dont le manque de coopération spontanée est le plus fréquent.

Les troubles psycho-caractériels débordent ainsi largement du cadre relativement réduit des déficiences intellectuelles sévères et peuvent se rencontrer chez la majorité de ces enfants. C'est à leur niveau que doit porter en priorité l'action patiente et soutenue de toute l'équipe soignante.



Une explication doit être apportée à ces manifestations paradoxales d'aspect divers, échelonnées dans le temps : nous avons rappelé les pathogénies proposées pour l'hydrocéphalie, puis essayé de dissocier dans l'état psychique de ces enfants ce qui est congénital ou acquis, organique ou fonctionnel, en insistant sur l'intrication des facteurs et la notion d'évolutivité.

Rappelons ainsi brièvement les différences significatives notées entre les enfants de moins de 6 ans, et les plus âgés ; l'évolution se fait vers une coopération accrue, active ou relative, s'élevant progressivement de 48 % à 70 %, et, par là même, vers une amélioration du Q.I.:

50 % d'intelligence normale avant 6 ans, 61 % après,
21 % de débilité profonde, avant 6 ans, 5 % après.

Ces quelques chiffres permettent d'insister sur les difficultés initiales de ces enfants, liées à leur handicap, mais surtout sur l'utilité de leur apporter le plus précocement possible les soins et stimulations qui pourront permettre leur éveil intellectuel et ainsi une meilleure efficacité de la rééducation motrice et sphinctérienne.



Mais surtout, reconnue l'importance de l'état cérébral des myéломéningocèles, il faut en tirer les conséquences pratiques à tous points de vue :

Diagnostic : purement moteur et uronéphrologique le bilan reste incomplet en dehors même des grands accidents hypertensifs possibles à tous moments.

Pronostic : ces accidents mettent en jeu un risque intellectuel tardif : le déficit psychique, trop souvent aggravé par une prise en charge insuffisante, entrave dans l'immédiat les possibilités de rééducation et dans l'avenir, celles de la réinsertion sociale.

Thérapeutique : les sommets chirurgicaux - où la neurochirurgie prend sa place à côté de l'urologie et de l'orthopédie - ne sont que des moments dans le traitement des myéломéningocèles, oeuvre de longue haleine. A côté des indications liées à l'état moteur et urinaire, ne doivent pas être négligées toutes les exigences du développement cérébral d'un enfant, quel que soit le niveau initial. Et c'est dans ce domaine qu'une organisation concertée est la plus déficiente : la famille par son attitude de rejet trop fréquente, la collectivité par

le refus habituel de scolarisation des poly-handicapés, par la technicité trop étroite de centres de placement trop rares, par le manque de possibilités d'orientation à l'adolescence... s'en partagent la responsabilité.

Reste l'espoir d'une structuration régionale mixte éducative et sanitaire, qui ne peut se concevoir que sur un plan assez vaste, en étroite collaboration multidisciplinaire et avec l'appui compréhensif des autorités de tutelle.

Vu, le Directeur de
l'U.E.R. Sud - Ouest,
J.M. ROBERT

Le Président de la Thèse,
Pr A. VACHON

Vu et permis d'imprimer,
LYON, le 12 avril 1976

Le Président de l'Université Claude-Bernard,
Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales,
D. GERMAIN

— BIBLIOGRAPHIE —

- AICARDI J.
Séméiologie clinique de l'hydrocéphalie de l'enfant.
La Revue du Praticien, 1968, XVIII, 1525-1538.
- AICARDI J.
Diagnostic des hydrocéphalies.
La Revue du Praticien, 1968, XVIII, 1561-1572.
- AMES M.D. et SCHUTL
Results of treatment of 171 consecutive myelomeningoceles 1963 to 1968.
Pediatrics, 1972, 50, 3 : 466-470.
- ANDERSSON H. et Al.
Lumbar pneumoencephalography in newborns with myelomeningocele.
Develop. med. Child. Neurol., 1968, 17-20.
- AVERY G.B. et Al.
Meningomyelocele and hydrocephalus.
Clin. Proc. Child. Hosp., May 70, DC 26, 135-151.
- BADELL RIBERA and SWIND YARD
Rehabilitation of children with spina bifida.
IVe Congrès de Médecine Physique, Paris, 6-11 sept. 1964.
- BAYART B.
"Que faire devant un enfant atteint de Spina Bifida".
J. Med. Lille, mai 1971, n° 5.
- BETTEX M.
Surgery of myelomeningocele and associated hydrocephalus. Early surgical treatment of myelomeningocele.
Ann. Chir. Infant, Janv.Fév. 1969, 10, 15-26.
- BLUESTONE S.S. and DEEVER
Rehabilitation of the handicapped child with spina bifida and myelomeningocele.
J.A.M.A., 1956, 161, 1248-1251.
- BLUESTONE C.D. et Al.
Airway obstruction due to vocal cord paralysis in infants with hydrocephalus and meningomyelocele.
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., déc. 1972, 81, 778-783.

BOURDAT D.

La paraplégie des myéломéningocèles. Etude clinique.
Incidences orthopédiques.
Thèse Méd. LYON, 1973.

CARRIER H.

Le syndrome d'Arnold-Chiari et les malformations de Chiari dans
le cadre de l'hydrocéphalie.
Lyon Médical, 1970, 223, 355-390.

CARRIER H.

L'hydrocéphalie non tumorale de l'enfant.
Thèse de Doctorat, 1969.

CARTER C.O. et Al.

Anencephalus and Spina Bifida.
Brit. Med. J., May 1969, 2, 381.

CHABROUD M.F.

Apport de l'électromyographie du sphincter anal à l'étude de
l'incontinence anale des myéломéningocèles.
Thèse Méd. LYON, 1973.

CLEMENTS D.B. et Al.

A study of the ocular complications of hydrocephalus and
meningomyelocele.
Trans. Ophthalmol. Soc. UK, 1970, 90, 383-390.

COOK R.C.

Spina Bifida and hydrocephalus.
Br. Med. J., 25 dec. 1971, 790, 796-799.

DAUDET M.

Le Spina Bifida. Perspectives d'avenir et décisions thérapeu-
tiques.
Lyon Médit. Méd., 29 sept. 1966.

DESCUNS D., LEBATARD-SARTRE, GUIHARD D., ARNAUD P., COLLET M.

Une méthode de contrôle de fonctionnement de la valve dans les
dérivations ventriculo-atriales pour hydrocéphalie.
La Presse Médicale, 1968, 76, 509-512.

DESCUNS D., LEBATARD-SARTRE, GUIHARD D., ARNAUD P., COLLET M.

A propos de 74 cas d'hydrocéphalie non tumorale du nourrisson
opérés. Résultats. Evaluation du Q.I.
Neuro-chirurgie, 1971, XVII, 129-136.

DESORGHER G. et Al.

"Que faire devant un enfant atteint de Spina Bifida".
J. Sci. Med. Lille, oct. 1969, 87, 599-601.

- DUGGAN A.C., KEENER B. Ellis, GAY B.B.
Secondary craniosynostosis.
The Amer. J. of R.R.T. and Nucl. Med., 1970, 109, 277-293.
- ELWOOD J.H.
Major Central nervous system malformations notified in Northern Ireland, 1964-1968.
Dev. Med. Child. Neurol., 9 dec. 1972, 14, 731.
- ELWOOD J.H.
Anencephalus and Spina Bifida in Belfast.
Ulster Med. J., 1973, 42, 213-222.
- EMERY J.L. et Al.
Intra-hemispherical distances in congenital hydrocephalus associated with meningomyelocele.
Develop. Med. Child. Neurol., 1968, 21-9.
- EMERY J.L. et Al.
Lipomas of the cauda equina and other fatty tumours related to neurospinal dysraphism.
Develop. Med. Child. Neurol., 1969, (suppl.) 20, 62-70.
- EMERY J.L. et Al.
Clinical implications of cord lesions in neurospinal dysraphism.
Develop. Med. Child. Neurol., 1972 (suppl.), 27, 45-51.
- EMERY J.L. et Al.
The cell population of dorsal root ganglia in children with neurospinal dysraphism.
Develop. Med. Child. Neurol., aug. 1973, 15, 467-473.
- EVANS L.P. et Coll.
Pronostic et traitement des hydrocéphalies infantiles progressives.
La Presse Médicale, 1968, 98, 337-343.
- EYMARD R.
L'état rénal des myéломéningocèles. Etude clinique à propos de 83 observations personnelles.
Thèse Méd. LYON, 1975.
- FISHMAN M., HOGAN G., DODGE R.O.
The concurrence of hydrocephalus and craniostenosis.
J. Neurosurg., 1971, 34, 621-629.
- FORBES M.
Renal dysplasia in infants with neurospinal dysraphism.
J. Path., 1972, vol. 107, 13-19.

FORREST D.M., COOPER D.G.

Complications of ventriculo-atrial shunts. A review of 455 cases.

J. Neurosurg., 1968, XXIX, 506-512.

FÖRSTER C. et Al.

The prognosis value of E.E.G. in hydrocephalus after surgical therapy for meningomyelocele.

Electro-encephalogr. Clin. Neurophysiol., Feb. 71, 30, 168.

FREESTON B.M.

An enquiry into the effect of a spina bifida child upon family life.

Develop. Med. Child. Neurol., 1971, 13, 456-461.

GAL I.

Mongoloid features associated with spina bifida. A preliminary communication.

Dev. Med. Child. Neurol., Jun. 1971, 13, 380-383.

GALATIO S. et Al.

Pathogenic considerations on the Arnold-Chiari deformity.

Acta Neurol. (Napoli), Mar. Apr. 1972, 25, 236-242.

GARDNER W.J.

Myelocele : rupture of the neural tube ?

Clin. Neurosurg., 1968, 15, 57-79 (40 réf.).

GERAUD J. et Al.

Unusual malformation of the cervico-occipital joint.

Rev. oto-neuro-ophtalmol., Dec. 1968, 40, 455-459.

GORDON D., STARK

Neonatal assessment of the child with a myelomeningocele.

Arch. Dis. Child., 1971, 46, 405, 539-548.

GROSFELD COONEY S. et CAMPBELL

Complications intra-abdominales après dérivation ventriculo-péritonéale.

Pediatrics, Dec. 1974, vol. 54, n° 6, 791.

GROSSIORD

Spina Bifida.

Courrier, Juil.-Août 1965, vol. XV, 459.

GRUNKE

Les complications du spina bifida et leur traitement.

Thèse PARIS, 1972.

- GUBERN SALISACHS L., ESCUDE CASALS M. et GUBERN PI L.
Fondements de l'intervention précoce et de la technique que nous employons dans le myéloméningocèle.
Arch. Franç. Ped., 1969, 26, 7, 809.
- HAMMON M.W.
Evaluation and use of ventriculo-peritoneal shunt in hydrocephalus.
J. Neurosurg., 1971, XXIV, 792-795.
- HARCOURT R.B.
Ophthalmic complications of meningomyelocele and hydrocephalus in children.
Brit. J. Ophthal., Sept. 68, 52, 670-676.
- HAYDEN P.W., SHURTLEFF D.B.
The Medical management of hydrocephalus.
"Hydrocephalus and Spina Bifida", supp. n° 27, 52-58.
- HERREN H. et Al.
Etat du niveau du développement mental chez les paraplégiques d'âge scolaire atteints de spina bifida.
Rev. de Neuropsych. infantile, 1972, vol. 20, 681.
- HOLTZER G.J., DE LANGE S.A., ORBAAN I.S., GELSEMA R.
Mental condition and ventricular size in arreted hydrocephalus: an analysis of 29 shunt independant children.
Devel. Med. child Neurol., 1971, 13, supp. 25, 39, 43.
- HOROWITZ I. et Al.
Anencephaly and Spina Bifida in the province of Quebec.
Canad. Med. Ass. J., 26 Apr. 1969, 100, 748-755.
- HUNT G.M.
Implications of treatment of myelomeningocele for the child and his family.
Lancet, 8 dec. 1973, 2, 1308-1310.
- INDIKT S.G.
Psychose dans l'hydrocéphalie congénitale.
Ann. Médico-psychologiques, 1971, 129, 770.
- JANERIC D.T.
Epidemic waves in the prevalence of anencephaly and spina bifida in New-York state.
Teratology, Dec. 1973, 8, 253-256.
- JULLIEN
Contribution à l'étude des problèmes mictionnels des myélo-méningocèles.
Thèse Méd. LYON, 1974.

KAPKE K.A.

Spina bifida : mother - child relationship.
Nurs Forum, 1970, 9, 310-320.

KATZEN M.

The decision to treat myelomeningocele on the first day of life.
S. Afr. Med. J., 27 Mar. 1971, 45, 345-349.

KEEN E.P., WEITZNER S.

Inflammatory pseudo-tumor of mesentery : a complication of
ventriculo-peritoneal shunt. Case report.
J. Neurosurg., 1973, 33, 371-373.

KIRSCH W. et INGNEIZI

Par quelle voie dériver une hydrocéphalie ?
Med. Wld. News, 1972, 13, 30.

KOYAZOUNDA

Suites éloignées de l'hydrocéphalie non tumorale de l'enfant
traitée par valve de Spitz-Holter.
Thèse Méd. LYON, 1974.

KURENT J.E. et Al.

Perinatal infections and epidemiology of anencephaly and spina
bifida.
Teratology, Dec. 1973, 8, 359-361.

LABRUNE B., LEVY M., BAUBY G., GUBLER M.G., MALLET R.

Les glomérulonéphrites secondaires aux dérivations ventriculo-
atriales ("shunt nephritis").
A propos de deux observations personnelles.
Arch. Franç. Péd., 1973, 30, 793-808.

LABRUNE B. et MALLET R.

Etats infectieux secondaires aux dérivations ventriculo-
cardiaques des hydrocéphales.
La Revue du Praticien, 1968, XVIII, 1581-1588.

LAPRAS Cl., DECHAUME J.P., FISCHER G.

Les hydrocéphalies non tumorales du nourrisson et du jeune
enfant.
C.M.L., 1969, 45, 22, 2311-2331.

LAPRAS Cl., TERMET H., DECHAUME J.P., GERRY F.

La voie thoracique dans les réinterventions pour oblitération
de dérivations ventriculaires ventriculo-atriales dans le
traitement de l'hydrocéphalie.
C.M.L., 1969, 45, 10, 1123.

LAURENCE K.M.

Neurologic and intellectual sequelae of hydrocephalus.
Arch. Neurology., 1969, 20, 1, 73-81.

LAURENCE K.M.

Vertebral abnormalities in first degree relatives of cases of spina bifida and anencephaly.
Arch. Dis. of Childhood, 1970, vol. 45, 274.

LAURENCE K.M.

Letter : antenatal diagnosis of spina bifida.
Lancet, 13 oct. 1973, 2, 860.

LAURENCE K.M. et TEW B.J.

Natural history of spina bifida cystica and cranium bifidum cysticum.
Arch. Dis. Child., 1971, 46, 246, 127-138.

LE BESNERAIS Y.

Le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson.
La Revue du Praticien, XVIII, 10, 1573-1580.

LONDON R.G.

Neuron population in the spinal cord of children with spina bifida and hydrocephalus.
Develop. Med. Child. Neurol., 1968, 50-4.

LEPOIRE J. et LAPRAS Cl.

Traitement de l'hydrocéphalie non tumorale du nourrisson par la dérivation ventriculo-atriale.
Neuro-Chirurgie, 1967, 13, 2.

LEPOIRE J.

Mécanisme, étiologie, anatomie pathologique des hydrocéphalies.
La Revue du Praticien, XVIII, 10, 1513-1524.

LEVEUF J., BERTRAND I. et STERNBERGH

Etudes sur le Spina Bifida.
Paris, Masson Edit., 1937.

LITTLE J.R., RHOTON A.L., MELLINGER J.F.

Comparison of ventriculo-peritoneal and ventriculo-atrial shunts for hydrocephalus in children.
Mayo Clinic. Proc., June 1972, 47.

LOBO E. DE H.

Spinal dysraphism in children.
Brit. J. Clin. Pract., oct. 1968, 22, 423-425.

LOOP J.W., FOLTZ E.L.

Craniostenosis and diploic lamination following operation for hydrocephalus.
Acta Radiologica, 1972, 13, part. 1, 8-13.

LORBER J.

Neurologic assessment of neonates with spina bifida. Notes on some diagnostic and therapeutic considerations.
Clin. Pediat. (Phila.), nov. 1968, 7, 676-679.

LORBER J.

Systematic ventriculographic studies in infants born with meningocele and encephalocele. The incidence and development of hydrocephalus.
Arch. Dis. Childh., 1961, 36, 381-389.

LORBER J.

The child with spina bifida : medical, educational and social aspects.
Physiotherapy, 1968, 54, 390-397.

LORBER J.

The results of early treatment of extreme hydrocephalus.
Develop. Med. Child. Neurol., 1968, Suppl. 16, 21-29.

LORBER J.

Results of treatment of myelomeningocele. An analysis of 524 unselected cases, with special reference to possible selection for treatment.
Devel. Med. Child. Neurol., Jun. 1971, 13, 279-303.

LORBER J.

Alpha-fetoproteine in antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida.
Lancet, 23 May 1973, 813-1187.

LORBER J. and LEVICK K.

Spina bifida cystica, incidence of spina bifida occulta in parents and in controls.
Arch. Dis. Child., avril 1967, vol. 42, n° 222, 171.

LOUYOT P. et Al.

Spina bifida de la jonction cervico-dorsale.
Rev. Rhum., oct. 1969, 36, 529-540.

LOUYOT P. et Al.

Spina bifida et malformation de l'arc postérieur des vertèbres dorso-lombaires.
J. Belge Rhumatol. Med. Phys., sept-oct. 1969, 24, 233-254.

MAC LAURIN R.L., DODSON D.

Infected ventriculo-atrial shunts : some principles of treatment.
"Hydrocephalus and Spina Bifida", 1971, Supp. 25, 71-76.

- MALLET R., RIBIERRE M., LEPINTRE J., REYROLE L., LABRUNE B.
Septicémies compliquant le traitement des hydrocéphalies par
dérivations ventriculo-cardiaques.
Ann. Pédiatrie, 1968, 49-50, 2236-2241.
- MANSUY L.
L'hydrocéphalie non tumorale du jeune enfant et du nourrisson.
Rev. de Neuropsychiatrie Infantile, 1966, 14, 791-803.
- MARQUES-GUBERN A., BOIX-OCCHOA J., CANALS-RIAZUELO J., GOSALBEZ R.
Evolution, complications et causes de mort des myéloméningocèles.
Ann. de Chir. Infant., Paris, 1969, tome 10, n° 1, 125-135.
- MATHUR S. et Al.
Arthrogyrosis with meningomyelocele, polythelia and absent ribs.
J. Indian Med. Ass., 1 Jun. 1969, 52, 519-522.
- MATSON D.D.
Surgical treatment of myelomeningocele.
Pediatrics, 1968, 42, 2, 225-227.
- MEIJER A.
Psychological problems of myelodysplastic children.
Scand. J. Rehabil. Med., 1971, 3, 113-116.
- MILLER E., SETHI L.
The effect of hydrocephalus on perception.
"Hydrocephalus and Spina Bifida", supp. 25, 77-81.
- MILLER E., SETHI L.
Tactile matching in children with hydrocephalus.
Neuropädiatrie, 1971, 3, 191-194.
- MILLER E., SETHI L.
Manual speed in children with hydrocephalus.
Neuropädiatrie, 1972, 3, 268-271.
- MILLIS R.R. et Al.
Enterogenous cyst of the spinal cord with associated intestinal
reduplication, vertebral anomalies, and a dorsal dermal sinus.
Case report.
J. Neurosurg., Janv. 1973, 38, 73-77.
- MURPHY F.
Spina Bifida survey.
Spec. Educ., sept. 1971, 60, 27.
- NATELSON S.E., MOLNAR W.
Malfunction of ventriculo-atrial shunt cause by the circulation
dynamics of caughing.
J. Neurosurg., 1972, 36, 3, 283-286.

- NORRELL H.A., WILSON C.B. et BERTAN V.
Rôle de l'hypertension veineuse intra-crânienne dans la pathogénie de l'hydrocéphalie.
Turk. J. Pediat., 1968, 10, 1, 5-12.
- PARKER B.
A case of congenital spina bifida : imprint of the defect of psychic development.
Int. J. Psychoanal., 1971, 52, 307-320.
- PARSONS J.G.
Assessments of aptitudes in young people of school leaving age handicaped by hydrocephalus or spina bifida cystica.
Dev. Med. Child. Neurol., 1972, (suppl.), 27, 101-108.
- RÄLIS Z. et Al.
Morphology of peripheral nerves in children with spina bifida.
Dev. Med. Child. Neurol., 1972, (suppl.), 27, 109-116.
- RENWICK J.H.
Hypothesis : anencephaly and spina bifida are usually preventable by avoidance of a specific but unidentified substance present in certain potato tubers.
Br. J. Prev. Soc. Med., May 1972, 26, 67-88.
- RICHARDS I.D. et Al.
A genetic study of anencephaly and spina bifida in Glasgow.
Dev. Med. Child. Neurol., oct. 1972, 14, 626-639.
- RICKHAM P.P.
Surgical treatment of hydrocephalus in cases of myelomeningocele.
Ann. Chir. Infant., Janv-Fév. 1969, 10, 27-32.
- ROBERTSON J.S.
Ventriculoperitoneal shunting for hydrocephalus.
Brit. Med. J., 1973, 2, 289-292.
- ROGERS S.C. et Al.
Infant mortality from spina bifida, congenital hydrocephalus, monstrosity and congenital diseases of the cardiovascular system in England and Wales.
Ann. Hum. Genet., Feb. 1971, 34, 295-305.
- ROMAGNY G. et Coll.
Problems of spina bifida in child.
Ann. Pédiatrie (Paris), juin-juil. 1972, 19, 539-542.
- ROMAGNY G.
Le problème à facettes du spina bifida chez l'enfant.
Séance d'information de Pédiatrie Sociale, Giens, le 25 mai 1968.

ROUGERIE, CREISSARD, HERTZOG

Spina bifida du nourrisson et de l'enfant.
Neurochir., juin 1966, t. 12, n° 3.

ROUGERIE J.

Hydrocéphalie et spina bifida.
La Revue du Praticien, 1968, XVIII, 10, 1589-1594.

ROUGERIE J.

Le spina bifida.
Cahiers Baillière, 1974.

RUBIN C.R., GHATAK N.R.

Asymptomatic perforated viscus and gram negative ventriculitis as
a complication of valve regulated ventriculo-peritoneal shunts.
Report of two cases.
J. Neurosurg., 37, 5, 616-618.

SAKODA H.T., MAXWELL J.A., BRACKETT E.C.

Intestinal volvulus secondary to a ventriculo-peritoneal shunt.
Case report.
J. Neurosurg., 1971, XXXV, 1, 95-96.

SCOTT R. et Al.

Spina bifida cystica. A review of 150 patients.
Scot. Med. J., Jun 1969, 14, 194-199.

SEBILLAT J.L.

Le drainage ventriculo-péritonéal, traitement de l'hydrocéphalie.
Gaz. Méd. France, 1974, 81, 8, 995-1002.

SHARRARD W.J.

Rehabilitation problems in spina bifida.
Bull. Schweiz. Akad. Med. Wiss., Apr. 1972, 28, 61-74.

SHARRARD W.J.

Spina bifida and its sequelae.
S. Afr. Med. J., 14 sept. 1968, 42, 915-918.

SHURTLEFF D.B., FOLTZ E.J.

Hydrocephalus and hydrocephalus with meningocele. 13 year sur-
vival in 401 patients.
Society of Neurological Surgeons, oct. 1971, Tahoe, Nevada.

SHURTLEFF D.B.

Hydrocephalus. A definition of its progression and relationship
to intellectual function, diagnosis and complications.
Ann. J. Child. Dis., 1973, 125, 688-693.

- SIEBEN R.L., BEN HAMIDA M., SHULMAN K.
Multiple cranial nerve deficits associated with the Arnold
Chiari malformation.
Neurology, July 1971, vol. 21, 673-681.
- SIMPSON D.A. and Al.
Selection in treatment of spina bifida.
Med. J. Aust., 1 Janv. 1972, 1, 32.
- SNYDER R.D. et Al.
Segmental myoclonus in meningocele.
Trans. Am. Neurol. Assoc., 1971, 96, 97-100.
- STARK G.
Treatment of ventriculitis in hydrocephalic infants : intra-
thecal and intraventricular use of the new penicillins.
Dev. Med. Child. Neurol., 1968, 36-44.
- STARK G.
Spina bifida as an obstetric problem.
Dev. Med. Child. Neurol., 1970, (suppl.), 22, 137.
- STARK G.
Results of selective early operation in myelomeningocele.
Arch. Dis. Child., sept. 1973, 48, 676-683.
- STEEL H.H. and ADAMS D.J.
Hyperlordosis caused by lumboperitoneal shunt procedure for
hydrocephalus.
The Journ. of Bone and Joint Surg., 1972, 54, 7, 1537-1542.
- STEINHAUSEN H. Ch. und GEISZ D.
Die psychische Entwicklung von Kindern mit operierten hydro-
cephalus.
Mshr. Kinderheilk., 1974, 122, 203-206.
- STERNBERG B., MISES J. et LERIQUE-KOECHLIN A.
Electroencéphalographie et hydrocéphalie néo-natale.
Bilan de 50 cas.
Rev. Neurol., 1970, 122, 6, 491-493.
- TISON-CELLIER
Problèmes psychologiques des enfants à spina bifida.
Rev. Neuropsychiat. Infant., sept. 1967, 15, 707-724.
- TIZARD J.
Children with myelomeningocele ; social and educational problems.
Dev. Med. Child. Neurol., 1968, 1-5.

TSINGOGLOU S. and FORREST D.M.

Therapeutic and prophylactic lengthening of distal catheter of the Holter ventriculo-atrial shunt.

"Hydrocephalus and Spina Bifida", 1968, 16, 35-43.

TSINGOGLOU S. and FORREST D.M.

Complications from Holter ventriculo-atrial shunts.

The Brit. Journ. of Surg., 1971, 58, n° 5.

VIALAS M.

Traitement intensif du Spina Bifida.

Rev. Péd., 1971, 7, 8, 605-610.

VIALAS M.

Traitement actif des spina bifida.

Le Pédiatre, 1971, VII, 34, 41-46.

VIVIER J. et VIALAS M.

Le traitement intensif des spina bifida.

Vis. Med., janv. 1970.

WALKER J.H. and Al.

Spina bifida and the parents.

Dev. Med. Child. Neurol., Aug. 1971, 13, 462-476.

WALTON A.

Treatment of the infant and young child with myelomeningocele.

Physiotherapy, Aug. 1969, 55, 315, 21.

WELLER R.O., SHULMAN K.

Infantile hydrocephalus : clinical, histological and ultra-structural study of brain damages.

J. Neurosurg., 1972, 36, 3, 255-265.

WORINGER E., BALDAUF E.

Sténose et obstruction non tumorales de l'aqueduc de Sylvius.

Arch. Suisses de Neurologie, Neurochirurgie et Psychiatrie, 1969, 103, 181-193.

YOUNG H.F., NULSEN F.E., WISS M.A., THOMAS P.

The relation of intelligence and cerebral mantle in treated infantile hydrocephalus.

Pediatrics, 1973, 52, 1, 38-44.

ZACHARY R.B.

The improving prognosis in spina bifida.

Some comments.

Clin. Pediatr. (Phila.), Janvier 1972, 11, 11-14.

ZACHARY R.B.

Les bases morales, philosophiques, religieuses et sociales du traitement intensif des formes graves de myéloméningocèles. Annales de Chirurgie Infantile, Paris 1969, tome 10, n° 1, 7-14.

ZANDER E., ASSAL G., CAMPICHE R.

Hydrocéphalie infantile, évolution et arriération mentale. Revue d'Oto-Neuro-Ophtalmologie, 1971, XLIII, 7, 334-344.

— TABLE DES MATIERES —

INTRODUCTION	1
CHAPITRE I - <i>Le contexte médullo-radicaire</i>	3
1. La lésion vertébrale et médullaire	3
2. Les conséquences physiopathologiques motrices et urinaires	5
3. Existence d'un syndrome malformatif complexe	6
CHAPITRE II - <i>Les problèmes cérébraux initiaux</i>	9
1. La place de l'état cérébral dans la décision du premier jour	9
2. L'éventualité de l'hydrocéphalie précoce	11
CHAPITRE III - <i>La séméiologie nerveuse centrale tardive</i>	17
1. La prise en charge du malade au centre de rééducation	17
- Tableau récapitulatif	22
2. Les accidents majeurs	52
- Hypertension intra-crânienne	52
- Méningites et complications infectieuses	56
- Comitialité	58
3. Le bilan séméiologique	60
- Examen clinique : forme du crâne	60
mouvements anormaux	62
- Examens paracliniques :	
radiographie du crâne	65
examen ophtalmologique	67
électroencéphalogramme	69
4. Le bilan psycho-caractériel	71
- Le comportement	71
- Le Q.I.	74
CHAPITRE IV - <i>Commentaires</i>	77
1. Etude statistique des manifestations cérébrales dans nos 100 observations	77
- Anamnèse	77

- Accidents cérébraux majeurs	80
- Troubles psycho-caractériels	84
2. Interdépendance relative du comportement et du développement intellectuel	87
3. Essai d'interprétation étiopathogénique	89
- Peut-on parler d'encéphalopathie congénitale ? .	90
- Les troubles sont-ils acquis ?	90
. existence d'une base organique	90
. importance des facteurs péristasiques	94
4. Influence sur le pronostic	99
5. Les indications thérapeutiques	101
LES 100 OBSERVATIONS JUSTIFICATIVES	105
CONCLUSIONS	281
BIBLIOGRAPHIE	285

— LES GRANDS TABLEAUX —

TABLEAU I	- Le crâne des myéloméningocèles	67
TABLEAU II	- Le fond d'oeil des myéloméningocèles	69
TABLEAU III	- L'électroencéphalogramme des myéloméningocèles ...	71
TABLEAU IV	- Anamnèse neuro-chirurgicale	78
TABLEAU V	- Les accidents cérébraux majeurs	80
TABLEAU VI	- Le développement intellectuel	85
TABLEAU VII	- Les types caractériels	86
TABLEAU VIII	- Relations du Q.I. et du comportement	87
TABLEAU VIIIB-	Q.I. et atonie	88
TABLEAU IX	- Hydrocéphalie et niveau intellectuel	91
TABLEAU X	- Q.I. et environnement familial	96
TABLEAU XI	- Comportement et environnement familial	97

